

Année 1969

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Bernard MARTIN

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

TUMEURS DESMOIDES OU FIBROMES RECIDIVANTS
DES PARTIES MOLLES
LOCALISATIONS EXTRA-ABDOMINALES

Président : M. J.O. RAMADIER, Professeur



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Année 1969

THÈSE

NO

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Bernard MARTIN

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

**TUMEURS DESMOIDES OU FIBROMES RECIDIVANTS
DES PARTIES MOLLES
LOCALISATIONS EXTRA-ABDOMINALES**

Président : M. J.O. RAMADIER, Professeur

A mon Père, A ma Mère

qu'ils trouvent ici le témoignage de ma très
profonde reconnaissance.

A ma Femme,

A mes Enfants

A mon Maître

Le Professeur Jacques O. RAMADIER

Qui me fait l'honneur de présider cette thèse
qu'il a inspirée.
Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de ma
reconnaissance.



A Monsieur le Docteur J.P. CALVET,

Chirurgien de l'Hôpital Lariboisière,

Dont je suis l'élève depuis ma première année
d'externat, et qui m'a donné le goût de la chi-
rurgie.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux,

Le Professeur M. FEVRE

Le Professeur PADOVANI

Le Docteur P. DETRIE

Le Docteur LANVIN

dont j'ai été l'interne.

Aux Docteurs Marc ISELIN,
et François ISELIN,

qui m'ont initié à la chirurgie de la main.

A mes Maîtres d'Externat,

Le Professeur S. DE SEZE

Le Professeur M. LAMOTTE

Le Docteur P. DELINOTTE,

in Memoriam.

Le Docteur FAULONG,

in Memoriam.

A l'Internat des Hôpitaux de Paris,

puisse-t-il survivre aux multiples réformes. . .

A mes Amis

SOMMAIRE

INTRODUCTION

Définition et historique

REPARTITION SELON L'AGE ET LE SEXE

Fréquence des tumeurs.

MATERIEL D'ETUDE

Etude de 6 cas personnels

ETIOLOGIE

- les traumatismes
- les facteurs hormonaux
- les facteurs familiaux et héréditaires

LOCALISATION DE LA TUMEUR DESMOIDE

ANATOMO-PATHOLOGIE

ETUDE CLINIQUE

Examens complémentaires
Radiographies

DIAGNOSTIC

EVOLUTION

- spontanée
- après traitement chirurgical
- caractère des récidives

TRAITEMENT

- chirurgical
- la radiothérapie
- traitements hormonaux

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

Les tumeurs desmoïdes ou fibromes envahissants ou fibromes récidivants sont des lésions du tissu conjonctif qui furent pendant longtemps surtout décrites au niveau des muscles de la paroi antérieure de l'abdomen.

Cette appellation est maintenant utilisée pour nommer des lésions identiques pouvant se développer dans les éponévroses et les muscles du tronc et des membres, des ceintures scapulaire et pelvienne.

Le terme de tumeur desmoïde est généralement employé dans la littérature anglo-saxonne, il correspond à ce que l'on à l'habitude de nommer fibrome récidivant en France.

Le terme de tumeur desmoïde extra-abdominale désigne les tumeurs développées ailleurs qu'au niveau de l'abdomen. Ce sont des localisations qui seront l'objet de notre étude.

Ces tumeurs sont très rares, relativement bien étudiées dans les pays anglosaxons, exceptionnellement publiées en France, où elles sont bien souvent méconnues. En effet, si quelques cas furent rapportés à la fin du siècle dernier, si quelques publications furent faites sur des cas toujours isolés par GUNSETT, ROUSSY, BERARD vers 1930, MOULONGUET et POLLOSSON dans leur rapport du 47e Congrès de Chirurgie en 1938, sur les tumeurs fibreuses malignes des membres et les lésions qui en sont proches, les citent sans apporter de précision. En dehors d'un cas publié par le Docteur CALVET en 1959, nous n'avons retrouvé aucune trace de ces tumeurs dans les publications des dix dernières années.

Nous apporterons 6 observations complètes. Quatre de ces observations nous furent confiées par le Professeur RAMADIER qui nous a fait l'honneur de diriger ce travail, et deux cas nous furent amenés par nos maîtres le Professeur FEVRE et le Docteur CALVET.

Notre étude essaiera de définir les caractéristiques étiologiques, anatomiques, évolutives et thérapeutiques de ces tumeurs.

I - DEFINITION

Les fibromes récidivants sont des lésions fibreuses bénignes qui se développent à partir des aponévroses profondes dans n'importe quelle partie du corps, qui envahissent les muscles striés adjacents en dissociant leurs fibres qui dégénèrent. Ils ont des lésions malignes la propriété d'être localement envahissants et de récidiver mais, histologiquement ils ne sont pas malins.

Leur cadre nosologique précis est difficile à apprécier car tout en ayant l'allure et le développement de néoplasies on les classe actuellement dans le groupe très général des fibromatoses dont font partie un certain nombre d'affections fibroblastiques bénignes : fibromatose juvénile, fibromatose plantaire et palmaire, fibromatoses sous-cutanées, dermatofibrome, cheloïde, fibromatose après irradiations.

Par ailleurs, s'ils sont histologiquement bénins, s'ils ne donnent jamais de métastases, ils sont localement envahissants et récidivants comme les fibro-sarcomes, ce qui les place entre les tumeurs malignes et les tumeurs bénignes, entrant ainsi dans un groupe que certains auteurs nomment semi-malignes comme les fibromes des voies aériennes supérieures, les tumeurs mixtes de la parotide, les adamantinomes, les épithéliomas baso-cellulaires, le cylindrome. Le terme de tumeur agressive semble bien adapté à l'évolution parfois peu rassurante de ces tumeurs.

II - HISTORIQUE

C'est en 1832 que MAC FARLANE présente deux tumeurs développées aux dépens des muscles grands droits de l'abdomen. Tumeurs fibreuses prenant origine dans l'aponévrose profonde.

MUELLER, en 1838, donne le nom de DESMOÏDE en raison de leur consistance fibreuse "comme du tendon".

En 1943, BENETT dans un ouvrage "Cancerous and conçoit growth" décrit le premier, 3 cas de tumeurs fibreuses au niveau de la face, de l'avant bras et du thorax.

PAGET, en 1856, rapporte la première description histologique.

En France, des cas de tumeurs fibreuses extra-abdominales sont rapportées par GUYON en 1877, LABBE et REMY en 1888, LECENE ET DELAMARE en 1908.

En 1923, NICHOLSON établit l'analogie entre les fibromes récidivants des membres et des ceintures et les tumeurs desmoïdes, terme jusque là réservé aux tumeurs de la paroi abdominale.

A partir de cette date, les publications de tumeurs extra-abdominales seront plus nombreuses.

Elles seront bien étudiées par PEARMAN et MAYO, puis par MUSGRAVE et MAC DONALD. La description anatomo-pathologique sera précisée par PACK et par STOUT.

En 1958, JAFFE présente les cinq premiers cas de tumeurs qu'il nomme tumeurs desmoplastiques des os. Ces tumeurs à point de départ osseux pénètrent dans les tissus environnants et présentent les mêmes caractéristiques histologiques que les tumeurs desmoïdes. Un certain nombre de cas furent publiés ensuite par les auteurs américains et récemment par RAHBAN dans "Bones and Joint Surgery".

Nous les avons volontairement écartés de notre étude car il s'agit de tumeurs osseuses posant des problèmes particuliers de diagnostic et de traitement. A côté des 6 cas que nous rapportons, nous avons prélevé dans la littérature, les publications de 17 auteurs, publications allant de 1928 à 1967 (10, 11, 16, 18, 20, 25, 26, 28, 29, 31, 34, 40, 41, 52, 54, 55, 59).

La plupart des auteurs publient entre 1 à 8 cas de fibromes récidivants extra-abdominaux. Seuls MUSGRAVE, HUNT et ENZINGER publient chacun 30 cas provenant tous de grands centres de traitement des tumeurs.

Le total des cas publiés par ces auteurs et notre modeste contribution s'élève à 154, ce qui ne représente pas, et de loin, la totalité des cas publiés. Aussi, s'il n'est pas possible d'en tirer des conclusions statistiques très précises, nous avons obtenu des pourcentages globaux qui permettent d'établir les grandes lignes de l'étude des tumeurs desmoïdes extra-abdominales quant au sexe, à l'âge des malades, à l'étiologie traumatique en particulier, au traitement, et aux résultats que l'on peut en attendre, à l'anatomo-pathologie et au diagnostic de ces tumeurs.

FREQUENCE DES TUMEURS DESMOIDES

Ces tumeurs, abdominales comprises, sont très rares. Pack et Enrich trouvent entre 1917 et 1943, 17 tumeurs desmoïdes abdominales sur 50.346 cas de tumeurs, soit, 0,03 %. De tous les malades chirurgicaux traités à la "Mayo Clinic", MUSGRAVE relève seulement 85 fibromes récidivants abdominaux et 45 fibromes récidivants extra-abdominaux. WEINSTEIN relève 19 cas de tumeurs desmoïdes du thorax entre 1913 et 1963 à la "Mayo Clinic".

Le chiffre le plus important est rapporté par ENZINGER, qui trouve 85 tumeurs desmoïdes de la ceinture scapulaire en plus d'un demi-siècle, sur la totalité des tumeurs traitées à l'Institut des tumeurs des forces armées Américaines.

En France si l'on trouve d'assez nombreuses publications sur les tumeurs desmoïdes de l'abdomen, les fibromes extra-abdominaux ont été exceptionnellement rapportés, par ROUSSY, OBERLING, BERARD entre 1926 et 1929, CALVET un cas en 1959, cas que nous avons repris.

Dans le cadre de toutes les fibromatoses, cadre général groupant un certain nombre d'affections histologiquement proches : fibromes simples, fibromatoses plantaires, maladie de Dupuytren, maladie de Lapeyronie, myosite fibreuse progressive, fibromatose juvénile et fibromes récidivants, nous citerons les chiffres rapportés par STOUT : 19 tumeurs desmoïdes sur 1596 fibromatoses diverses, soit 1,3 %.

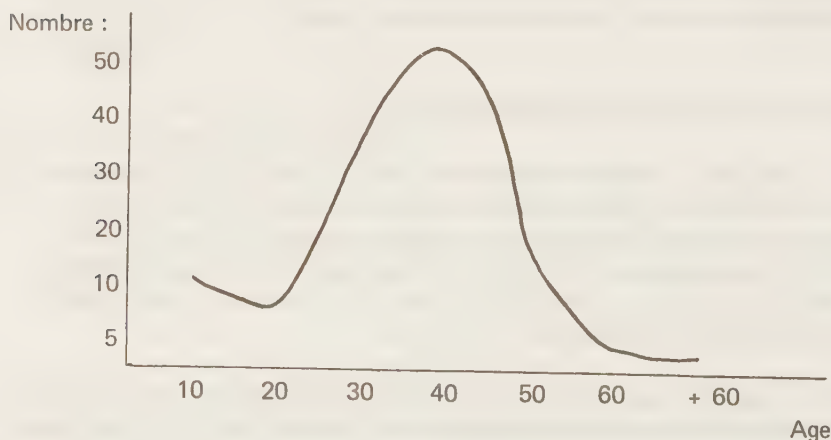
Par ailleurs, les fibromes récidivants extensifs, ayant un aspect histologique proche de certains fibrosarcomes bien différenciés et peu actifs, la confusion est certainement faite en faveur du plus grave. Le premier diagnostic porté étant souvent celui de fibrosarcome ; la tumeur sera également souvent classée dans ce groupe, aux dépens de celui des tumeurs desmoïdes.

REPARTITION SELON L'AGE

Des 6 cas que nous présentons, 3 sont âgés de 50 ans lors de la première consultation, 2 ont respectivement 17 et 21 ans, 1 enfin à 5 ans lorsque la tumeur se révèle avec évidence.

Dans les grandes séries de tumeurs des muscles abdominaux l'âge moyen des malades est de 40 ans.

Nous avons réparti les 154 cas que nous utilisons, par décades. Nous obtenons les résultats suivants :



Ainsi 70 % des malades sont d'âge adulte, entre 30 et 50 ans,
 7 % seulement ont plus de 50 ans, mais l'on relève des cas jusqu'à 70 ans
 ou plus
 17 % ont moins de 20 ans, et en particulier 10 % ont moins de 10 ans ; ce
 qui représente un chiffre important.

Nous relevons d'assez nombreux cas d'enfants très jeunes ; une de nos observations concerne une fille chez qui les troubles ont débuté à l'âge de 3 ans.

RAMSEY a présenté 2 cas chez des enfants de 2 ans, de tumeurs thoraciques. HUNT et ACKERMAN également.

WALKER rapporte le cas d'un enfant de 9 mois qui présentait un fibrome récidivant extra-abdominale, et pose le problème d'une origine peut-être congénitale de cette tumeur, sans pouvoir d'ailleurs amener aucun argument sinon l'âge, en faveur d'une telle possibilité.

REPARTITION SELON LE SEXE

Les tumeurs desmoïdes abdominales surviennent plus fréquemment chez des sujets du sexe féminin, et ceci très nettement, 70 % environ. Le plus souvent il s'agit de femmes en activité génitale, la survenue de la tumeur se faisant au cours ou décours d'une grossesse.

La répartition des fibromes récidivants extra-abdominaux selon le sexe, est différente suivant les auteurs.

De nos 6 cas, 4 sont du sexe féminin ; des 34 cas de MUSGRAVE et MAC DONALD, 70 % sont du sexe féminin ; des 19 cas de tumeurs thoraciques rapportées par WEINSTEIN, 14 sont du sexe féminin. Par contre ENZINGER amène des chiffres contraires : 23 hommes sur 30 cas.

Sur les 154 cas relevés dans la littérature, 60 % sont du sexe féminin, 40 % du sexe masculin.

MATERIEL D'ETUDE

Nous présentons une série de 6 cas personnels.

Par ailleurs, la revue de la littérature essentiellement anglo-saxonne, italienne et de langue espagnole, nous a permis d'extraire 15 publications qui présentaient toutes la même unité dans l'étude de l'étiologie, de l'anatomo-pathologie, de l'évolution et de la thérapeutique.

Ces publications groupent 150 cas.

OBSERVATION N° 1

Monsieur ING. . . 50 ans

13.12.1954

- Consulte pour une tumeur de la région sous claviculaire gauche, apparue depuis 15 jours ; mais le malade souffrait depuis un an de douleur cervicale gauche avec irradiations à la face postérieure de l'épaule.

- L'examen découvre :

Une tuméfaction sous claviculaire, à peine visible, ferme, sous une peau normale, sous la couche des pectoraux, sous la clavicule qui est normale, non fluctuante, non impulsive à la toux, sans adénopathies satellites.

- La radio montre une opacité homogène, arrondie répondant à la masse.

- L'état général du malade est excellent ; aucun antécédent pathologique.

- Une intervention exploratrice est décidée, qui découvre une tumeur développée apparemment aux dépens de la 2e côte, s'étendant très loin en arrière.

- Une biopsie est pratiquée :

Tissu de consistance fibreuse, ayant complètement détruit l'os, mal limité, infiltrant les insertions du petit pectoral.

- Examen histologique :

Aspect de fibrome envahissant un muscle dont les fibres sont disséquées une à une, et très atrophiques ; on ne voit pas d'os.

Danger de récurrence, mais pas de caractères tumoraux malins.

- Des tomographies transverso-axiales du thorax sont pratiquées, qui mettent en évidence :

Une tumeur beaucoup plus développée du côté endothoracique, l'absence d'image d'épaississement pleural permet de conclure que la plèvre n'est pas envahie.

Intervention le 4.1.55

- Compte rendu opératoire :

On reprend l'incision transversale de biopsie en la prolongeant. On traverse ainsi le grand pectoral entre les deux chefs claviculaire et sternocostal. On dissèque le petit pectoral à la partie externe de l'incision, on le sectionne transversalement. On a ainsi dégagé toute la face superficielle de la tumeur.

En arrière et en haut son pôle postérieur est collé au paquet vasculo-nerveux de l'aiselle. On doit disséquer ce dernier, et l'on est amené à réséquer la veine axillaire sur une longueur de UN centimètre, car elle adhère à la tumeur. On sectionne le deuxième arc costal à l'union du cartilage et de la côte en avant, au niveau de la ligne axillaire moyenne en arrière ; son bord inférieur paraît libre. Au doigt on dégage la face profonde de la tumeur qui se clive bien d'avec la plèvre. La tumeur semble avoir envahi le bord antérieur de la première côte. A la pince coupante on enlève la moitié antérieure de côte en bloc avec la tumeur. La plèvre n'a pas été ouverte.

- L'examen histologique de la pièce opératoire conclut au diagnostic de sarcome fibroblastique possible avec envahissement musculaire. (Dr. MAZABRAUD)

Les suites opératoires sont excellentes, si ce n'est quelques douleurs scapulaires qui disparaissent vite.

Le 21.4.1956

Soit 14 mois après la première intervention.

Pas de récurrence au niveau de la première intervention, mais il existe une masse axillaire, mal limitée, collée au bord postérieur de l'aiselle, faisant conclure à une adénopathie probable. Cette tumeur est collée au grand dorsal, fixée dans le plan profond, indolore.

2e Intervention le 1.6.1956

Réséction "en bloc".

Incision sur le bloc postérieur de l'aiselle.

On recline le grand rond et le grand dorsal.

La tumeur est absolument libre du côté du paquet vasculo-nerveux et du plan dorsal qui est réséqué en partie, ainsi qu'une partie du grand rond, avec les nerfs de ces deux muscles.

- Examen anatomo-pathologique :

Tumeur dure, blanche, ressemblant à un fibrome, assez bien limitée.

- L'examen histologique (Docteur MAZABRAUD) montre qu'il s'agit d'une prolifération dense de cellules allongées, à noyaux ovales clairs, et souvent nucléolés. Ces cellules sont séparées par des fibres collagènes ondulées.

L'examen attentif des noyaux permet de découvrir çà et là quelques anomalies nucléaires et d'assez rares mitoses. Les vaisseaux assez nombreux sont pratiquement tous de petit calibre, à paroi fine, à l'exception des plus périphériques entourés d'un manchon lymphocytaire.

Cette prolifération cellulaire dissocie et envahit les faisceaux musculaires qui déhiscents à son contact. Il n'existe pas de dégénérescence oedémateuse ou kystique sur les coupes examinées.

- Conclusion :

a) Neurinome malin, ou,

b) fibrome dont le potentiel évolutif est délicat à fixer. Développé au dépend d'un tendon ou d'une éponévrose, il envahit nécessairement le muscle adjacent.

Le 26.1.1957

6 mois après la deuxième intervention.

Apparition d'une masse dans la région dorsale gauche, de la taille d'une prune.

Une deuxième masse latérale sur la ligne axillaire postérieure.

Une troisième masse postérieure est découverte 2 mois plus tard au niveau de la 12^e côte.

Intervention le 13.3.1957

Ablation en bloc des 3 masses développées au dépend du grand dorsal, et du grand dentelé.

Toutes ces tumeurs ont une consistance fibromateuse et sont mal limitées.

- Pas de changement histologique : fibrome envahissant

- Suites opératoires :

Malade traité par la cortisone pendant 3 mois.

- 13 ans après la première intervention, pas de récurrence.

Il persiste un épaississement postérieur en rapport probablement avec les cicatrices opératoires. Un essoufflement en rapport avec les résections costales et musculaires.

OBSERVATION N° 2

Mme CHA. . . . H. 50 ans

24.9.1965

Consulte pour une "grosseur" de l'hémithorax gauche, apparue depuis 3 ans, quelques mois après une chute, d'accroissement très lent, non douloureuse.

Souffre de l'épaule qui est enraidie.

- Examen :

Bon état général, mais :

traitée pour des crises comitiales.

Présente une épaule gauche douloureuse et raide, et surtout une tuméfaction, étalée sous la pointe de l'omoplate gauche, adhérente aux plans profonds, faisant corps avec la paroi thoracique, elle est surmontée d'un petit nodule mobile.

Pas d'aspect inflammatoire.

Pas d'adénopathie.

Les examens complémentaires, sanguins en particulier, sont normaux.

- La radio objective une masse des parties molles, sans lésion costale.
- Une biopsie est faite, qui prélève un fragment d'aspect fibromateux.
- Examen histologique : Dr. MAZABRAUD ; Tumeur desmoïde.

Intervention

On reprend l'incision de biopsie en la prolongeant en bas et en dedans.

On dissèque au large les 3 plans du grand dorsal du trapèze, du grand dentelé. Ces deux derniers sont le siège de plusieurs masses fermes de tailles variables. L'une d'entre elles paraît développée au dépend de l'intercostal externe qui est enlevée avec elle. Deux autres masses sont collées au périoste costal sans envahir les côtes. L'ensemble est enlevé en bloc.

Au cours de la dissection, le tissu pathologique a été ouvert en 3 points.

Intervention très hémorragique.

- Compte rendu histologique (Dr. MAZABRAUD)

Cette formation fibromateuse présente schématiquement deux aspects :

. Une partie de la lésion est relativement riche en collagène ; entre le collagène dense on remarque quelques cellules, des vaisseaux, des fibres musculaires dissociées.

. Un deuxième aspect est représenté par de larges plages ovalaires ou arrondies beaucoup plus cellulaires et moins riches en collagène. Dans ces plages, les cellules sont de même type fusiforme, ovulaire, à cytoplasme eosinophile, à noyau clair, allongé.

Il faut signaler la présence de quelques infiltrats inflammatoires péri-vasculaires dans les zones scléreuses périphériques. L'étude des cellules montre que les éléments sont relativement réguliers, bien que certains noyaux soient un peu plus volumineux. On ne parvient pas à mettre en évidence de mitose, et par conséquent de mitose atypique, mais on remarque parfois deux noyaux accolés apparemment dans le même cytoplasme.

Un deuxième fragment intéresse des faisceaux de fibres musculaires au milieu desquelles on reconnaît une formation tumorale arrondie, très cellulaire, et parcourue par de nombreux vaisseaux, témoignant de l'envahissement musculaire de la tumeur.

Le 22.10.1968

3 ans plus tard : récurrence régionale

Apparition d'une masse, de la taille d'une 1/2 orange, située au-dessus et en dedans de l'angle supéro-interne de l'omoplate, fixée dans le plan profond.

- Intervention

Incision oblique. Le plan musculaire profond est le siège d'une masse dure qui colle du côté de l'épineuse d'une des premières vertèbres dorsales.

Ablation de la masse sans l'ouvrir, et ablation de l'épineuse.

- Examen histologique (Dr. MAZABRAUD)

Identique à celui de la première tumeur, sans transformation, ni cellulaire, ni nucléaire, ni vasculaire.

- Pas de récurrence 7 mois après.

OBSERVATION N° 3

Melle CORN. . . 17 ans

20.3.1967

Vue pour la 1ère fois pour une volumineuse tumeur de la fesse droite.

L'examen découvre une fesse doublée de volume. La cicatrice de biopsie est excellente, (elle était suivie par un chirurgien qui a pratiqué une biopsie, et qui a reculé devant l'importance de la tumeur).

Tumeur dure, peu mobile, douloureuse, occupant toute la fesse. Pas de signe d'atteinte du nerf sciatique. Le résultat de l'examen anatomo-pathologique (Dr. BUSSE et Dr. MAZABRAUD) est le suivant :

tumeur du type fibrome récidivant.

20.4.1967 - Compte rendu opératoire

Reprise de la cicatrice de biopsie en l'agrandissant très largement.

En dehors on sectionne le plan superficiel du grand fessier, juste en arrière du fasciote, puis le plan profond en dehors de ses attaches fémorales.

En bas on dégage le bord inférieur et le grand sciatique en haut, on clive dans les fibres du grand fessier au dessus de la tumeur.

On relève alors la tumeur de dehors en dedans, la décollant du plan profond.

Le sciatique collé à la tumeur mais non envahi est disséqué aux ciseaux. La masse collée à l'ischion et au ligament sacro-sciatique.

Ablation totale, ouvrant la fosse ischio-rectale.

On lie les divers pédicules issus de l'ischiatique et de la fessière.

Fermeture avec drainage aspiratif.

Il existe une grosse perte de substance musculaire du grand fessier.

- Compte rendu histologique : Dr. MAZABRAUD

La tumeur est faite de faisceaux de fibres collagènes entrecroisées dans lesquelles les cellules sont d'abondance moyenne mais de forme et de tailles assez variables.

Ces cellules sont le plus souvent fusiformes, d'aspect fibroblastique, parfois plus arrondies.

L'activité mitotique est faible. La vascularisation est représentée par des vaisseaux tantôt à parois plus épaisses de type artériolaire. En plusieurs points on peut observer l'envahissement des fibres musculaires par cette formation tumorale, c'est-à-dire que sa limitation est franchement mauvaise.

Tumeur conjonctive, fibroblastique, riche en collagène, activité mitotique faible mais envahissante.

18.6.1968

13 mois après l'intervention : récidive.

traduite par des douleurs de type sciatique.

L'examen perçoit une masse profonde, dure fixée.

Le toucher rectal perçoit une masse qui saille dans le bassin.

Il n'existe aucun signe traduisant une métastase.

La radiographie des poumons est normale.

- Nouvelle intervention:

On reprend l'incision initiale. Dissection du nerf sciatique qui est collé à la face profonde de la tumeur. Ablation de la masse principale qui est adhérente à l'ischion et pénètre en avant entre l'ischion et le sacrum. On enlève ainsi une petite lame osseuse et le grand ligament sacro-sciatique. En avant on voit le cul de sac péritonéal qui se gonfle à la respiration.

L'artère honteuse interne a été liée.

On a ainsi enlevé la masse tumorale qui paraît développée essentiellement aux dépens des muscles fessiers, mais qui est peut-être multicentrique, et qui présente en tous cas de nombreux prolongements mal limités.

En fin d'intervention il ne reste pratiquement plus de grand fessier. Le carré crural et l'abducteur interne ont été en partie enlevés.

- Examen anatomo-pathologique (Dr. MAZABRAUD)

Tumeur très dure, crissant sous le couteau, très mal limitée.

- Histologie :

Des racines nerveuses sacrées sont englobées par la tumeur.

Dans l'ensemble aspect identique à celui observé lors de la première intervention. On remarque en plus des cellules plurinuclées et de petits infiltrats lymphocytaires autour des vaisseaux. Ceci à la périphérie de la tumeur.

- Les suites opératoires sont marquées par des douleurs qui s'atténueront, et par une boiterie importante.

- Pas de récidence 15 mois après l'intervention.

OBSERVATION N° 4

Madame COTH. . . 52 ans

19.8.1969

Consulte pour une grosse tuméfaction siégeant au niveau du 1er espace intermétacarpien, surtout à la base du 1er méta.

Quelque temps auparavant, elle a eu la main prise dans une machine qui écrase cette région de la main, avec une plaie qui a bien cicatrisé, sans suppuration.

Pas de fracture. Pas de traitement particulier.

- Un mois plus tard cette tuméfaction a augmenté.
- Elle est visible à la radio, sous forme d'une opacité arrondie siégeant dans le premier espace, sans altération osseuse.

Cette tuméfaction est très dure, très sensible.

Les flexions du pouce et de l'index sont très limitées.

La forme musculaire est un peu diminuée.

- Une biopsie chirurgicale est pratiquée 2 mois après la première consultation.

Incision le long du bord externe du 2e métacarpien.

Dissection des branches nerveuses du radial.

La branche destinée au collatéral externe du pouce s'engage dans la tumeur qui est faite d'un tissu blanchâtre de consistance fibromateuse.

Cette tumeur ne paraît pas développée aux dépens du muscle inter-osseux (biopsie avec le muscle), ou aux dépens du périoste (biopsie avec l'os).

L'ensemble est très mal limité.

- Compte rendu histologique (Dr. MAZABRAUD)

Les coupes intéressent une formation fibreuse infiltrante. Les fibres musculaires dissociées dégénèrent. Cette formation tumorale est au contact du tissu osseux, et peut-être même y pénètre légèrement ; en tous cas il existe une réaction ostéo-classique dans les espaces médullaires superficiels.

Formation tumorale fibreuse, envahissante, susceptible de dégénérescence.

- Le diagnostic de tumeur desmoïde posé, une intervention large est décidée.

La main présente une réaction algodystrophique importante après la biopsie.

La malade demande un délai avant d'être opérée ; délai pendant lequel une rééducation douce est entreprise. La main reste douloureuse ; les muscles du pouce sans force ; l'opposition impossible.

- 4 mois après la biopsie, on a la surprise de constater que la tumeur a considérablement diminué de volume.

On est d'autant plus surpris de cette évolution que le diagnostic de fibrome envahissant est très sur, et que l'anatomo-pathologiste pense qu'en aucun cas il ne peut s'agir d'un aspect histologique d'inflammation.

- 5 mois après la biopsie, celle-ci a complètement regressé. La commissure est identique à celle du côté opposé.

Il persiste une petite raideur des 2 premiers doigts améliorée par la rééducation.

- La malade a repris son travail. Pas de récurrence après 1 an.

OBSERVATION N° 5

ENFANT LEG. . . Murielle (Dr. RIGAULT service du Pr. FEVRE)

Agée de 5 ans 1/2 lors de son hospitalisation. Elle est adressée pour ankylose de hanche en attitude vicieuse.

- Antécédents personnels et familiaux :

Deuxième enfant d'une fratrie de 4. Née d'une mère porteuse d'un coxa valga congénitale, mais sans antécédents pathologiques notables.

- Grossesse et accouchement normaux

- Radiographie du bassin normale.

- Pas d'injection intra-musculaire, ni de perfusion.

- Marche à 13 mois sans boiterie.

- A 3 ans

Apparition d'une boiterie douloureuse de hanche droite sans fièvre. Radiographie du bassin normale.

Mais cliniquement on note un raccourcissement isolé du fémur gauche.

- A 4 ans

Un nouvel élément est apparu, sous la forme d'une ankylose en flexion, nécessitant une mobilisation sous anesthésie générale, réduisant mal l'attitude vicieuse, et obligeant à une intervention chirurgicale.

On pratique une désinsertion des muscles de l'épine iliaque et une capsulotomie antérieure.

Intervention suivie d'une immobilisation plâtrée, et d'un appareil de marche.

L'enfant est vu pour la première fois à 5 ans 1/2

Le membre inférieur droit est le siège d'une attitude vicieuse associant :

- Un flessum de hanche, une rotation externe.
- Abduction et adduction impossibles.
- Rétraction d'Achille avec équin irréductible de 20°.
- Une hypertrophie du membre qui porte essentiellement sur le segment augmenté tant en largeur qu'en longueur.
- Une hypertrophie modérée de la grande lèvre droite.
- Des signes neurologiques :
 - . Diminution du rotulien droit, et de la force musculaire par rapport au côté opposé.
- Des troubles trophiques :
 - . Peau froide, sensation succulente à la palpation.
 - Hypersudation.

Les radiographies mettent en évidence :

Une articulation coxo-fémorale normale, mais coxa valga droite. Des troubles trophiques assez importants, à type d'ostéoporose au niveau de tout le membre inférieur droit. Des modifications des parties molles : augmentation de volume des fessiers par rapport au côté gauche ; les ombres musculaires sont homogènes.

Une hypertrophie en longueur du membre inférieur droit : le tibia droit est plus long de 5mm que le gauche ; le fémur droit est plus long de 2,5 cm que le gauche.

Le reste du squelette est normal.

- Biologie

Numération globulaire, vitesse de sédimentation, électrophorèse sont normales.

Le calcium est normal.

- En résumé on est en présence d'une hypertrophie régulière avec attitude vicieuse du membre inférieur droit.

On élimine une hypertrophie avec lésion nerveuse, il n'existe pas de spina-bifida, pas de signes de la neurofibromatose de Recklinghausen, les signes neurologiques sont minimes.

Une lésion vasculaire du type Klippel-Trenaumay ou syndrome de Parkes-Weber est éliminée également, car pas d'angiome, pas d'augmentation de la chaleur locale ; une phlébographie en révèle aucun trouble de la circulation veineuse tant superficielle que profonde.

Par contre des modifications de l'aortographie n'ont pas retenu suffisamment l'attention :

- Absence d'artère circonflexe droite.
- Fessière droite plus petite que la gauche.

Existence de quelques néo-vaisseaux de la fesse.

- Irrégularité de calibre des fémorales rapportée d'abord à des tentatives de ponction.
- Une biopsie musculaire au niveau du vaste externe est normale.
- On décide devant le peu de résultat de ces différentes investigations et de tous les traitements physiques de pratiquer une arthrolyse.

Et l'on a la surprise de découvrir sous anesthésie générale, une grosse tumeur, sous l'éventail des fessiers ; tumeur fibreuse envahissant le moyen fessier ; on pratique une biopsie dont l'analyse histologique découvre qu'il s'agit d'un fibrome envahissant.

Le 8 Décembre 1967

Soit près de 3 ans après le début des troubles, est pratiquée la première intervention d'exérèse.

- C.R.O.

Il s'agit d'une volumineuse tumeur s'étendant de la fosse iliaque externe à la partie haute du vaste externe s'étendant loin en arrière et en haut vers l'échancrure sciatique.

Elle englobe le nerf sciatique qui est gros, oedémateux, mais non envahi par la tumeur.

La partie profonde de la tumeur s'étend depuis la grande échancrure où elle adhère et nécessite l'ablation de 5 cm de périoste (l'os sous jacent est sain), à la face postérieure de l'articulation.

Ablation de la partie postérieure de la capsule qui est envahie. En bas la tumeur pénètre la région sous-coxale coincée entre le col et le trou obturateur. A la loge postérieure de la cuisse on sectionne le biceps et le demi-membraneux au 1/3 moyen de la cuisse.

Au total on se trouve devant une pièce opératoire de 600 grammes. La tumeur de 9 cm x 5 x 2,5 semble bien limitée, en dehors de l'infiltration du moyen fessier. Deux

noyaux identiques y sont appendus. Elle est dure, fibreuse, et homogène.

- Examen histologique (Dr. NEZELOFF)

Les caractères histologiques sont ceux d'un fibrome envahissant sans mitoses en nombre excessif, sans anomalies nucléaires.

- Evolution :

L'état de l'enfant est bien amélioré pendant quelques mois. La marche est reprise. Les douleurs s'amendent.

- 9 mois après la première intervention : récidence

traduite par des douleurs, des troubles trophiques, une attitude vicieuse du membre inférieur.

On découvre une tumeur non pas à la fesse, mais à la partie moyenne de la cuisse.

30 Novembre 1968

Réintervention pour récidence d'une tumeur desmoïde.

Par une longue voie d'abord médiane postérieure, découverte du nerf sciatique à la partie basse de l'incision entre ce qui reste des ischio-jambiers.

On le remonte, il s'engage dans une masse dure que l'on fend verticalement depuis la superficie. Le nerf est englobé, très enserré, mais non envahi ; on le libère progressivement. En poursuivant la dissection vers la fesse, on découvre une deuxième masse collée à la partie haute et postérieure du fémur ; masse que l'on enlève.

Plus haut encore, dans la partie supérieure de la fesse, il existe une sclérose et peut-être un envahissement tumoral extrêmement dense, qui rend la grande échancrure sciatique inaccessible, d'apparence très péjorative.

- Le pronostic paraît très mauvais, et l'on doute même, en raison de l'état du sciatique, avoir un effet sur les douleurs que ressent l'enfant.

- Compte rendu histologique

Tumeur desmoïde. Pas de changement. Pas de signe de malignité.

- Evolution

Cette exérèse entraîne peu d'amélioration.

1 mois plus tard, il s'est fait à une vitesse extraordinaire pour une tumeur réputée bénigne, une récidence à la partie moyenne de la cuisse.

Les douleurs restent très vives à la palpation, par contre spontanément elles demeurent peu importantes.

L'état trophique s'aggrave.

- 5 mois après la deuxième intervention, on prend la décision d'une désarticulation de la hanche droite. Ceci 5 ans après le début des troubles, 2 ans après la première intervention.

30.4.1969

Lors de cette intervention, on ne découvre pas au niveau du bassin d'envahissement tumoral. La région correspondant à la première intervention est très scléreuse, peut-être tumorale. Il est possible de faire une désarticulation d'une hanche enraidie, avec des os très fragiles.

- Compte rendu histologique

Pas de lésion histologiquement maligne.

- Les suites opératoires sont normales.

La cicatrisation s'est faite de façon satisfaisante.

Plusieurs mois plus tard, cicatrisation terminée.

L'enfant va bien. Pas d'envahissement pelvien. Pas de métastase.

On établit un appareillage.

OBSERVATION N° 6

Il s'agit d'un cas déjà publié en 1959 par le Docteur CALVET, après 8 ans d'évolution, après cette publication la maladie a continué d'évoluer pendant plusieurs années et c'est l'observation complète que nous présentons ici.

Monsieur L.H. . . Jacques a 21 ans quand, militaire en Indochine, il constate la présence d'une tuméfaction d'abord indolore, bientôt accompagnée de fourmillements, et de gêne en position assise, siégeant dans sa fesse droite.

Ce malade ne présente aucun antécédent, ni infectieux, ni parasitaire, ni traumatique.

Juillet 1951

Hospitalisé au Val de Grace.

On découvre une tumeur fixée dans le plan profond, recouverte d'une peau mobile ; ferme sensible, sans anomalie osseuse visible radiologiquement.

- Une première intervention découvre une tumeur fibreuse dure, polylobée, pénétrant le carré crural qu'il faut couper pour trouver un plan de clivage. Elle refoule le nerf sciatique mais ne l'envahit pas.

Cette tumeur pèse 450 grammes.

Examen histologique

Tumeur fibreuse sans signes de malignité.

- 6 mois plus tard : Récidive régionale, sous forme d'une masse de la face postéro-externe du genou, qui est extirpée. Elle est développée aux dépens du muscle vaste externe. Vers la même époque, la tumeur fessière réapparaît, très douloureuse, avec sciatalgies.

Ce n'est qu'au bout de un an de cet état qu'est entrepris un traitement radiothérapique, sans résultat, car interrompu assez vite par l'apparition intercurrente d'une tuberculose pulmonaire, qui sera traitée par antibiotiques et pneumothorax avec succès.

Pendant ce temps la tumeur continue de croître, avec des douleurs, des signes d'atteinte sciatique.

Un traitement est entrepris à Villejuif par cortisone et moutardes azotées.

C'est en MARS 1954 qu'est vu la première fois, dans le service du Docteur CALVET, le malade, soit au bout de 3 ans d'évolution.

La tumeur est d'ailleurs infectée et il faudra d'abord inciser cet abcès, et attendre la cicatrisation cutanée qui survient normalement avant d'intervenir.

Avril 1954

Troisième intervention pour récurrence au niveau de la cuisse.

Ablation d'une grosse masse fibreuse attenante au quadriceps et au périoste. Le point de départ semble bien musculaire.

- Examen histologique (Dr. BUSSE)

Structure d'histiocytofibrome sans caractère de malignité.

Juin 1954

Quatrième intervention sur la tumeur de la fesse cette fois. On tombe sur une énorme tumeur située sous le grand fessier, pénétrant dans le bassin par l'échancrure sciatique. On ne peut enlever que la partie principale extra-pelvienne de la tumeur. On laisse donc un prolongement en place.

Histologiquement :

Il s'agit toujours du même tissu tumoral de fibrome récidivant.

Mars 1955

Cinquième intervention pour récurrence au niveau du genou droit.

C.R.O.

Sous bande d'Esmarch, dissection progressive et pénible d'une masse fibromateuse de la taille d'un pamplemousse, se prolongeant vers le creux poplité et les vaisseaux, et dont le point de départ siège au niveau du périoste, des muscles du tissu aponévrotique.

- Examen histologique de la pièce (Dr. BUSSE)

Il s'agit d'une tumeur desmoïde. Sans aucun signe histologique de malignité. Elle présente d'assez nombreux vaisseaux capillaires avec endothélium bien individualisé.

Juin 1955

Sixième intervention sur la fesse, mais on ne peut pas tout enlever. On laisse ce qui est profond.

Novembre 1955

Récidive au niveau de la partie postérieure du mollet.

Le processus tumoral tend donc nettement à envahir toute la coulée conjonctivo-vasculaire et nerveuse postérieure du membre inférieur. On enlève, lors de cette intervention une énorme masse postérieure ; une partie restera collée au niveau du périoste.

Juillet 1956

Intervention sur une récidive apparue au niveau de la cicatrice d'intervention sur le mollet ; cette récidive infiltre nettement les muscles.

- Examen anatomique

Tumeur constituée par un tissu conjonctif dense avec collagène fibrillaire, on trouve de nombreux vaisseaux à paroi propre. Dans l'ensemble il existe aucun caractère de malignité, mais les fibres musculaires sont envahies, dissociées.

En Novembre 1956

Neuvième intervention sur la cuisse cette fois, là encore on laisse un peu de tissu tumoral.

Mai 1957

Dixième intervention sur la face postérieure de la cuisse et du creux poplité, enlevant une grosse tumeur qui refoule les vaisseaux, qui adhère aux muscles et au périoste.

Un traitement à la cortisone est sans effet.

En Avril 1958

Soit un an plus tard, on pratique une 11e intervention pour récidive au niveau du quadriceps.

L'aspect histologique est toujours identique.

1 mois plus tard

Douzième intervention pour poussée rapide d'un envahissement tumoral postérieur, bloquant en partie la flexion du genou, ouvrant deux cicatrices, par un envahissement

purement mécanique. Ablation d'une tumeur allant du 1/3 inférieur de la cuisse à la moitié de la jambe, obligeant à de très gros sacrifices musculaires. Mais le nerf sciatique poplité externe englobé dans la tumeur peut être libéré complètement ; les vaisseaux entraînera des ennuis sérieux du retour veineux, à l'origine d'ulcération d'origine veineuse.

Lors de cette intervention l'aspect histologique change un peu dans les zones à récive multiple, il prend un aspect myxomateux.

6 mois plus tard

Une 13e intervention est faite à la cuisse mais les ulcères veineux, sans envahissement tumoral, à la face interne de la jambe continuent, tandis que la tumeur récive à nouveau.

1 an plus tard

Une 14e intervention est pratiquée au niveau de la fesse, premier endroit atteint.

On renonce à enlever la totalité de la tumeur, on laisse là encore, les parties les plus profondes.

- Les plaies de la jambe ne cicatrisent plus, elles sont très étendues. Les douleurs sont devenues importantes.

Le pied steppe, par paralysie du sciatique poplité externe. On est alors obligé de pratiquer une amputation du 1/3 moyen de la cuisse droite. Les muscles de la loge postérieure de la cuisse étant envahis par le processus tumoral.

Cette amputation est pratiquée le 24.2.1961, soit 10 ans après le début de l'affection.

Les aspects histologiques sont sans changement ; sans signes de dégénérescence sarcomateuse.

Le moignon va très bien cicatriser.

- Revu 4 ans plus tard, le moignon est le taille normale ; pas de douleur, aspect trophique correct. Aucune manifestation d'ordre général.

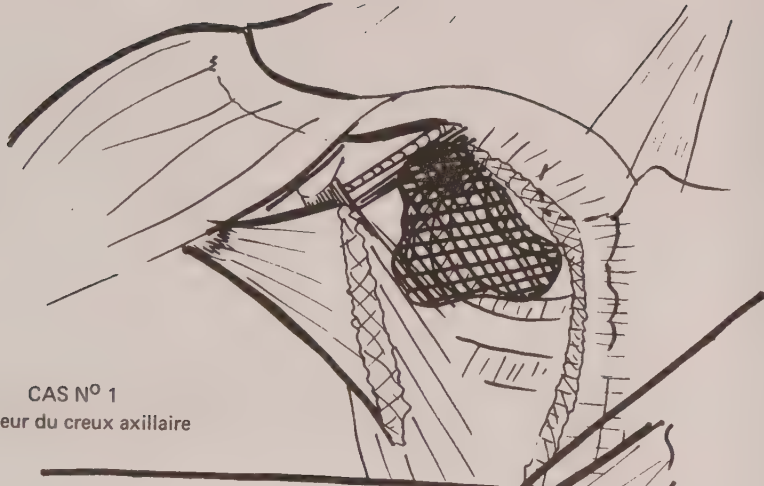
Le malade n'a pas été revu depuis.

Au total, il s'agit d'un malade qui a présenté une tumeur fibreuse récidivante, extensive, qui a envahi lors des récives régionales successives, la totalité de la partie postérieure du membre inférieur, suivant la coulée conjonctivo-vasculaire et nerveuse, envahissant le périoste et les muscles voisins ; obligeant à une amputation de cuisse.

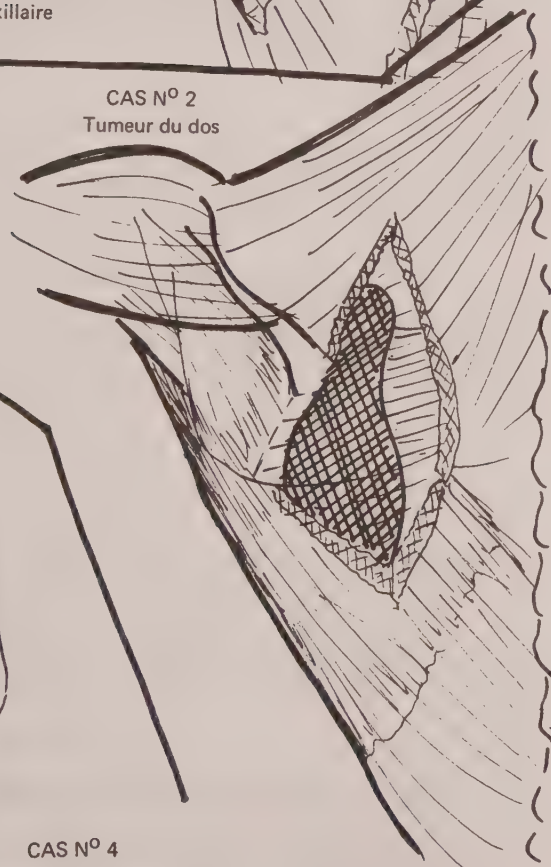
A aucun moment il n'y a eu de transformation maligne ; 4 ans après cette amputation le malade ne présentait aucun signe, ni local ni général, permettant de suspecter une évolution sarcomateuse.

Nom	Age	Sexe	Trauma.	Localisation	Traitement	Récidives	Traitements annexes	Résultat et recul	Durée totale de l'évolution
ING	50		non	Thoracique haute sous-claviculaire 2e côte	Excision large avec ablation de la 2e côte	2 récidives régionales muscles post. du thorax	Cortisone 3 mois	Guérison	13 ans
CHA	50		oui	Thoracique G. post. trapèze Gd. dentelé, G. dorsal	Excision large	1 récidive régionale	Aucun	Guérison au bout de 1 an	4 ans
COR	17		non	Muscles fessiers D.	Excision large	1 récidive locale	Aucun	Pas de récidive 1 an après la 2e intervention	2 a 1/2
COT	52		oui	1er espace inter-métacarpien D.	Biopsie simple	Non	Aucun	Régression spontanée	1 an
LEG	3		non	Muscles fessiers D.	Excision	2 récidives fesse et cuisse	Aucun	Désarticulation hanche D.	5 ans
LHU	21		non	Muscles fessiers et quadriceps	Excision simple au début Excision large ensuite	14 interventions pour récidives régionales	Radiothérapie Cortisone Moutarde azotée	Amputation de la cuisse.	14 ans

CAS N° 1
Tumeur du creux axillaire



CAS N° 2
Tumeur du dos



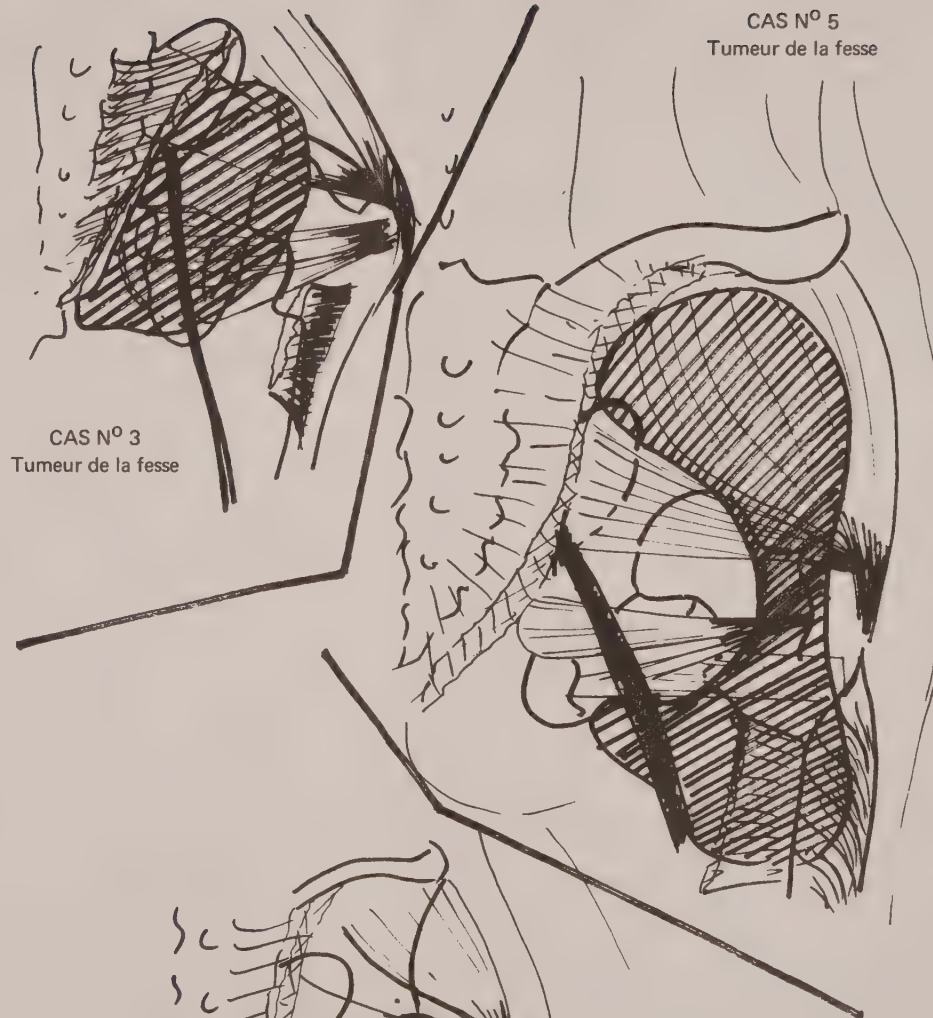
CAS N° 4
Tumeur de la main



CAS N° 3
Tumeur de la fesse



CAS N° 5
Tumeur de la fesse



CAS N° 6
Tumeur de la cuisse



ETIOLOGIE

De nombreuses théories ont été avancées pour tenter d'expliquer l'origine des tumeurs desmoïdes, ou du moins pour tenter de mettre en évidence certains facteurs favorisant leur survenue sur un terrain peut-être prédisposé.

A - LES TRAUMATISMES

Dans chacun des 2 cas rapportés par PAGET en 1856, la lésion avait été précédée par un traumatisme violent, un choc avant une tumeur abdominale et une plaie avant une tumeur de l'avant bras.

LABBE et REMY en 1888 furent les premiers, avec EBNER, à penser que si les fibromes récidivants de la paroi abdominale survenaient plus volontiers chez les femmes que chez les hommes, c'est que le travail lors de l'accouchement représentait un traumatisme particulièrement violent, pouvant être à l'origine de ruptures musculaires, et que la tumeur se développait à partir de la transformation fibreuse de l'hématome qui en résultait.

Cette hypothèse fut naturellement élargie et utilisée pour tenter d'expliquer la survenue des tumeurs extra-abdominales.

Les tumeurs fibreuses seraient donc le résultat de l'évolution aberrante, pseudo- tumorale ou tumorale vraie d'un processus de cicatrisation.

Ce qui rapprocherait les tumeurs desmoïdes d'un autre processus pathologique fibreux qu'est la cicatrice keloïde.

Ces traumatismes peuvent donc être :

1) des traumatismes physiologiques tels que le travail de l'accouchement

2) des traumatismes externes, chocs ou plaies, très variables d'ailleurs : chocs violents et rapides, traumatismes répétés tels certains traumatismes professionnelles, chocs associés à des plaies ; plaies par balles ou éclats tels les cas cités par ENZINGER qui rapporte également plusieurs cas de tumeur développée chez des hommes ayant souffert d'effet de "Blast injury".

Certaines observations sont assez frappantes :

Un de nos cas est celui d'une femme qui a présenté une tumeur desmoïde vérifiée histologiquement au niveau du 1er espace inter-métacarpien quelques semaines après qu'elle ait eu la main écrasée par une presse.

Un cas est présenté par URIST ; il s'agissait d'un enfant qui, 1 an après une fracture du 1/3 moyen du radius et du cubitus, a présenté des anomalies radiologiques d'allure tumorale au même niveau du radius. Une intervention a permis l'ablation d'une tumeur desmoïde envahissant l'os et les parties molles. Or l'os fracturé 1 an avant présentait un aspect radiologique parfaitement sain au moment du traumatisme. Citons encore le cas de WIPER et MILLER, d'un homme de 27 ans qui, à la suite d'une large plaie de l'épaule et du thorax par éclat de grenade, plaie suivie d'intervention chirurgicale et qui a bien cicatrisé, a présenté quelques semaines après une volumineuse tumeur desmoïde au même endroit ; alors que lors de l'intervention primitive le chirurgien n'avait rien remarqué d'anormal en dehors des lésions dues au traumatisme.

Naturellement dans aucun de ces 3 cas il n'est possible d'affirmer qu'il n'existait pas une lésion minime avant le traumatisme. Celui-ci ne venant que comme facteur favorisant le développement très rapide d'une tumeur jusque là latente.

Des tumeurs desmoïdes se sont également développées au niveau de cicatrices d'intervention chirurgicales.

Nous n'en avons pas observé, cependant on peut se demander si les interventions chirurgicales multiples pour tumeurs desmoïdes ne pourraient pas avec leur traumatisme, leur effraction tissulaire, les hématomes qu'elles laissent, favoriser la survenue de récidives elles aussi multiples, comme le dernier malade que nous présentons qui subit 15 interventions de plus en plus étendues et de plus en plus délabrantes.

Il se formerait ainsi un cercle vicieux qui peut se terminer par un geste chirurgical radical comme une amputation, ce qui fut le cas. Cette hypothèse est également formulée par CASSINELLI (54). Cet auteur va en fait plus loin ; pour lui, il pourrait exister chez certains individus une prédisposition "fibrogénique" au même titre que sur certains terrains surviennent des cicatrices kéloïdes ; cette tendance fibrogénique se manifesterait par l'apparition de processus fibromateux au niveau du tissu de réparation suivant un traumatisme, choc ou plaie.

Cette fibrose intense induirait une dégénérescence fibroblastique du tissu conjonctif ou mésenchymateux en général, ce qui expliquerait l'absence de limites nettes de ce processus, qui, par son importance prend l'allure d'une tumeur.

Cette conception de la pathogénie des fibromes récidivants entraîne une conclusion thérapeutique importante :

Lors de la première intervention on doit essayer d'éliminer autour de la tumeur le plus possible de tissu conjonctif, y compris celui du muscle proche qui pourrait déjà

être touché par ce processus pathologique ; l'intervention devra donc être très large.

- D'autre part, lors que pour une circonstance particulière (localisation tumorale dans une région très riche en vaisseaux et nerfs ; tumeurs survenant chez un sujet jeune ou enfant) on est amené à pratiquer un geste thérapeutique assez économique, on doit s'attendre à une récurrence dans un laps de temps assez court.

L'expérience prouve que cette constatation est assez vraie. Les cas de tumeurs après intervention chirurgicales ne sont pas rares ; MUSGRAVE en présente 2 après mastectomie, PENICK 16, ENZINGER 5 après thoracoplastie, GONATAS 2 après laminectomie. Pour prouver que le traumatisme est bien à l'origine de la transformation tumorale, il faudrait trouver des preuves visibles de ce traumatisme, et en particulier des cristaux d'hemosidérine à l'examen histologique.

Des recherches systématiques durent faites par plusieurs auteurs en particulier MUSGRAVE et HUNT ; sur plusieurs dizaines de tumeurs, il n'ont rencontré ces cristaux d'hemosidérine que 3 fois.

Aussi pour MUSGRAVE, ou bien ces cristaux ont-ils tous été phagocytés, ou bien la tumeur desmoïde n'a probablement pas à son origine l'organisation d'un hématome.

Une troisième interprétation est avancée par BENNINGHOFF et ROBBINS à propos de l'apparition de tumeurs desmoïdes après un traumatisme. Il s'agirait d'une réaction anormale de l'organisme au traumatisme, musculaire surtout.

Dans les tumeurs desmoïdes le muscle est invariablement envahi par le processus fibreux. Au moment du traumatisme le sarcoplasme des cellules musculaires se répandrait dans l'espace extra-cellulaire ; et le fibrome représenterait une réaction fibroblastique mal limitée, par un processus auto-immunitaire. Exactement comme la thyroïdite de Hashimoto semble bien être une affection auto-immunitaire résultant de la formation d'auto-anticorps à la suite du passage dans les tissus proches de la thyroglobuline provenant de la rupture des follicules thyroïdiens. Une tumeur desmoïde pourrait donc être le résultat d'une maladie auto-immunitaire et les aggrégats lymphocytaires fréquemment observés autour des vaisseaux et à la périphérie de la tumeur pourraient avoir leur part de responsabilité dans le processus.

Mais un certain nombre d'objections s'élèvent :

- Pourquoi une tumeur aussi volumineuse souvent ?
- Pourquoi le muscle normal est-il envahi souvent fort loin ?
- Pourquoi un processus auto-immunitaire ne donnerait-il pas de lésions en d'autres parties du corps ?

Des recherches qui n'ont pas encore été faites pourraient être entreprises pour prouver semblable théorie, et en particulier :

- Mise en évidence d'auto-anticorps antimuscle dans le sang circulant.
- Mise en évidence de gamma globulines au niveau du muscle atteint par la technique des anticorps fluorescents de COONS par exemple.

Au total assez fréquemment un traumatisme est évoqué par le malade ; parfois ce traumatisme est évident, le plus souvent il est peu important, et en dehors de cas très nets comme ceux que nous avons rapportés, le doute est permis quant aux relations traumatisme-tumeur, surtout si le traumatisme est éloigné de plusieurs mois ou années. Dans nos 6 cas seulement 2 rapportent l'histoire d'un traumatisme assez violent au niveau de la tumeur. Du groupe des 154 cas relevés dans les publications, nous en trouvons seulement 40 % qui pourraient avoir une étiologie traumatique.

B - ROLE DES FACTEURS HORMONAUX DANS LA CROISSANCE OU LA GENESE DES FIBROMES ENVAHISSANTS :

La théorie endocrinienne de l'origine des tumeurs desmoïdes a été suggérée par GESCHICKTER et LEWIS en 1935.

Ils recherchèrent et dosèrent l'activité oestrogénique et gonadotrophique de diverses tumeurs fibreuses et en particulier d'une volumineuse tumeur desmoïde de l'abdomen. Ils trouvèrent les 2 substances dans des tumeurs keloïdes, et uniquement une activité gonadotrophique dans la tumeur desmoïde, à la dose de 13000 unités/rat par kilo.

Ils en concluent que les substances hormonales pouvaient prendre une grande part dans la formation des tumeurs conjonctives. Quelques années plus tard LIPCHUTZ essaya de prouver cette théorie. Il réussit par injection d'oestrogènes à provoquer des tumeurs fibreuses au niveau de l'utérus et de la paroi abdominale de cobayes dans cent pour cent des cas.

Les tumeurs ainsi provoquées étaient des tumeurs fibroblastiques envahissantes, capables de pénétrer et de faire dégénérer les fibres musculaires.

Par ailleurs, elles ne donnaient jamais de métastases.

Quand d'apport oestrogénique était arrêté, ces tumeurs avaient tendance à disparaître complètement. Cet auteur en conclut que les hormones du type oestrogène étaient des substances fibrogéniques, et que l'on pourrait probablement s'opposer aux tumeurs conjonctives par l'apport de Testostérone, de Progestérone, ou de Desoxicorticostérone, hormones qui effectivement prévenaient la formation de fibromes par les oestrogènes.

Cette théorie était fort séduisante pour expliquer l'apparition de tumeurs desmoïdes chez la femme en période d'activité génitale, surtout chez la femme gestante.

Certaines observations cliniques suggèrent que des tumeurs desmoïdes peuvent diminuer et même disparaître avec la ménopause, tel un cas rapporté par DAHN.

PACK et ERLICHT rapportent le cas d'une de leur malade de 28 ans qui présentait une tumeur desmoïde abdominale inopérable. Traitée par radiothérapie, la tumeur ne commença à diminuer de volume et à disparaître, que lorsque furent appliquées des doses de castration radiothérapique.

Depuis, cette théorie semble avoir été complètement oubliée, et aucune autre tentative de traitement par les hormones mâles ou par la castration n'a été publiée.

De toutes façons, si des facteurs hormonaux peuvent entrer en jeu chez une femme en période d'activité génitale, elle n'explique en aucune façon l'apparition de tumeurs desmoïdes chez la femme après la ménopause, chez l'enfant et chez l'homme.

C - D'AUTRES FACTEURS PEUVENT ENTRER EN JEU DANS L'ORIGINE DES FIBROMES RECIDIVANTS :

1) La tendance que peuvent avoir certains terrains à présenter au même endroit les tumeurs du même groupe des fibromatoses, tels les 4 cas rapportés par STRAUB, qui a observé, chez ses malades, des cicatrices keloïdes au niveau de la plaie d'intervention pour tumeur desmoïde.

Un cas de MARLOW'S qui enleva une tumeur desmoïde du trapèze chez un malade qui, 8 ans plus tard, présenta au même endroit un fibro-adénome.

Un cas de RAMSEY qui développa une tumeur desmoïde typique sous la cicatrice d'intervention pour neurofibrome.

2) Les facteurs morbides associés, tels le diabète, la tuberculose ne semblent pas, ni causer, ni favoriser, le développement des tumeurs desmoïdes ; et. si un de nos cas présentait une tuberculose pulmonaire, celle-ci survenue au cours de l'affection, a parfaitement guéri sans influencer l'évolution de la fibromatose.

3) Les facteurs familiaux et héréditaires par contre, ont peut-être un rôle plus précis. En particulier pour expliquer la survenue de tumeur desmoïde chez des enfants très jeunes, comme un de nos cas, où la tumeur fut à l'origine de troubles

graves dès l'âge de 3 ans ; voire chez des nourrissons comme le cas d'un enfant de 9 mois rapporté par WALKER.

Le syndrome de GARDNER associe une polypose colique diffuse à des tumeurs mésoenchymateuses : leiomyomes, fibromes ; ostéomes, tumeurs desmoïdes.

Or il s'agit d'un syndrome familial et héréditaire comme l'ont montré GARDNER et GORDON.

Des cas, peu nombreux, furent rapportés par la suite tels ceux de DAHN, de DUBARRY, mais s'il s'agissait de sujets jeunes, ce n'était pas des enfants.

Dans le cas que nous présentons chez un enfant de trois ans, aucun antécédent familial de ce genre ne fut retrouvé.

LOCALISATION DES TUMEURS DESMOÏDES

I - SUR UN PLAN GENERAL

Elles présentent trois caractères :

A - Elles sont localisées à une seule région, du moins avant toute récurrence.

Deux cas seulement ont été rapportés de tumeurs desmoïdes à double localisation simultanée :

VALPE (57) rapporte l'exemple d'un enfant qui présentait une tumeur abdominale et tumeur du quadriceps.

CICCOLLINI, rapporte le cas d'un enfant qui présentait une tumeur abdominale et une tumeur sacro-coccygienne.

De nos 6 cas, 5 présentaient une tumeur isolée, et presque tous les auteurs insistent sur ce point. Ceci ne veut pas dire que la région proche ne présente pas déjà, à un état latent, une ou plusieurs autres localisations qui pourront par la suite se révéler sous forme de récurrence. Ce fait est mis en évidence par un de nos cas qui présentait une lésion tumorale multicentrique au niveau de la région dorsale faite de plusieurs masses tumorales proches l'une de l'autre. Il semble que ce soit la première fois que ce caractère multicentrique des tumeurs desmoïdes soit présenté car nous n'en avons pas retrouvé d'autres cas dans la littérature.

B - Ce sont des tumeurs unilatérales

Si des cas sont nombreux de tumeurs siégeant près du rachis ou près de la ligne médiane antérieure du thorax, ces tumeurs ne dépassent jamais la ligne médiane.

Ce fait a déjà été observé pour les tumeurs desmoïdes de la paroi antérieure de l'abdomen.

C - Ce sont des tumeurs qui auront un développement régional

En effet elles se développent tout particulièrement dans les coulées conjonctives des membres et des racines des membres, et envahissent les muscles dans le sens de leurs fibres.

C'est ce que nous avons observé dans 5 cas sur 6. Une tumeur siégeant au niveau de la ceinture scapulaire, récidivera dans la région axillaire, et si le grand dorsal est envahi, une autre récurrence pourra survenir loin en arrière et en bas, mais toujours dans le grand dorsal. Une tumeur se développant dans la fesse aura un accroissement et des récurrences qui se feront dans la coulée vasculo-nerveuse et graisseuse postérieure, vers le bassin par la grande échancrure sciatique, vers la cuisse et le genou à la face postérieure de la cuisse, comme nous l'avons observé chez 3 de nos malades.

II - Ce sont des tumeurs qui prennent naissance au niveau des fascias et des aponévroses profondes, qui vont pousser des prolongements dans tous les tissus mésenchymateux proches, surtout le muscle. Ces caractères seront revus en détail quand nous étudierons l'anatomo-pathologie des fibromes.

III - LEURS LOCALISATIONS SONT TRES DIVERSES

Nous avons dans notre série :

- 3 localisations au niveau des muscles fessiers, grand et moyen fessiers.
- 2 localisations au niveau de la jonction ceinture scapulaire partie antéro-supérieure du thorax pour l'une, partie postéro-supérieure du thorax pour l'autre.

Cette localisation est probablement la plus fréquente parmi toutes les tumeurs desmoïdes extra-abdominales.

- Une dernière localisation était au niveau des muscles du 1er espace inter-osseux de la main semblent tout à fait exceptionnelles.

Parmi les 154 cas relevés dans la littérature certaines localisations dominent largement, d'autres sont rares, voire exceptionnelles.

a) Les localisations rares

- La face, 5 cas.
- Aucune atteinte du pied.
- 7 localisations à la jambe.
- 2 atteintes des muscles lombaires. Un cas très grave fut rapporté par

RAMSEY, d'une tumeur desmoïde située à la jonction des muscles lombaires droits du thorax et de l'abdomen, qui évolua vers la mort de la malade par un envahissement thoracique et retro-péritonéal.

- 2 atteintes de la main :

. Le cas que nous publions, et il n'est pas possible d'en tirer de conclusion puisque cette tumeur eu une évolution spontanée vers la régression complète, sans aucun traitement, si ce n'est une biopsie.

. Un cas de WALKER mais il ne donne aucun détail.

- 1 atteinte de l'avant bras.

b) Par contre d'autres localisations sont nettement plus fréquentes :

- 18 cas d'atteinte de la cuisse, surtout du quadriceps et les récidives se font souvent sur le même muscle obligeant à des résections très importantes et à un résultat fonctionnel médiocre.

- 10 atteintes des muscles fessiers, et nous avons vu que cette localisation était particulièrement grave, puisque, en dehors de la gêne considérable causée par l'ablation de tout ou partie des muscles fessiers, la tumeur s'étend vers le bassin et vers la cuisse ; les récidives pouvant aller jusqu'à la jambe ; et par ailleurs elle pourra bloquer et ankyloser la hanche, comme ce fut le cas dans notre série pour une enfant de 6 ans.

L'atteinte des vaisseaux et du nerf sciatique avec les troubles trophiques, les douleurs, le blocage de l'articulation, feront que parfois, la seule solution sera l'amputation ou la désarticulation : 2 cas parmi les nôtres sur 3 atteintes primitives des muscles fessiers.

- 15 localisations thoraciques, soit environ 10 %

Ces atteintes thoraciques ont été bien étudiées par WENSTEIN et SOULE, MUSGRAVE, NICKELL, HUNT et MORGON.

Deux des malades de notre série présentaient une localisation thoracique :

- L'un était porteur d'une tumeur sous-claviculaire, développée aux dépens de la deuxième côte, du petit pectoral ; la tumeur poussait un prolongement intra-thoracique volumineux. Par ailleurs elle envahissait la région axillaire et bloquait en partie les vaisseaux, obligeant à une résection de la veine axillaire.

- L'autre présentait une tumeur thoracique postérieure atteignant le grand dorsal, le trapèze, le grand dentelé.

Ces localisations thoraciques sont souvent graves, soit par leur retentissement respiratoire et médiastinal, tel le cas de ROSEN qui finit par mourir de troubles de compression ; soit par l'importance de l'envahissement des régions avoisinantes, particulièrement les régions sous-claviculaires et sus-claviculaires, tels plusieurs cas de WEINSTEIN ; et alors il devient souvent difficile voire même impossible de pratiquer une résection large sans léser gravement les vaisseaux axillaires et le plexus brachial.

Les localisations postérieures paravertébrales peuvent être redoutables par leur envahissement vertébral possible, tel un cas de WEINSTEIN qui fut absolument inextirpable complètement et le malade préféra se suicider pour échapper aux douleurs qui résultaient de cette localisation.

L'atteinte du thorax peut également se faire à titre de récédive ou d'envahissement par une tumeur dont l'origine se situe au niveau des muscles du cou.

C'est au niveau du thorax enfin, que l'on signale souvent des fibromes récidivants développés sous la cicatrice d'interventions antérieure : thoracoplastie, mammectomie, etc... (MUSGRAVE, WEINSTEIN, GONATAS, PENICK).

- 19 atteintes de la région cervicale, soit plus de 10 %. L'atteinte primitive se fait le plus souvent au niveau des insertions du trapèze, ou du sterno-cléïdo-mastoïdien. Les récédives se faisant dans l'axe des muscles, elles atteindront souvent soit le thorax postérieur, soit le dôme pleural, soit le plexus brachial, soit enfin le médiastin où elles deviennent vite inextirpables, tel un cas de ROSEN.

- Enfin 62 cas d'atteinte de l'épaule ou plutôt de la ceinture scapulaire, soit 40 %.

C'est ENZINGER qui a le mieux étudié les fibromes récidivants de cette région car il publia à lui seul 30 cas.

On évoque très souvent un traumatisme à l'origine de la tumeur, car c'est une région particulièrement exposée.

L'épaule étant le point de rencontre de 3 régions (région cervicale basse, partie haute du thorax, extrémité supérieure du bras), l'atteinte primitive se fera au niveau d'une de ces trois régions.

- a) Fosse sus-claviculaire, envahissement des scalènes, sterno-cléïdo-mastoïdien, petit pectoral.

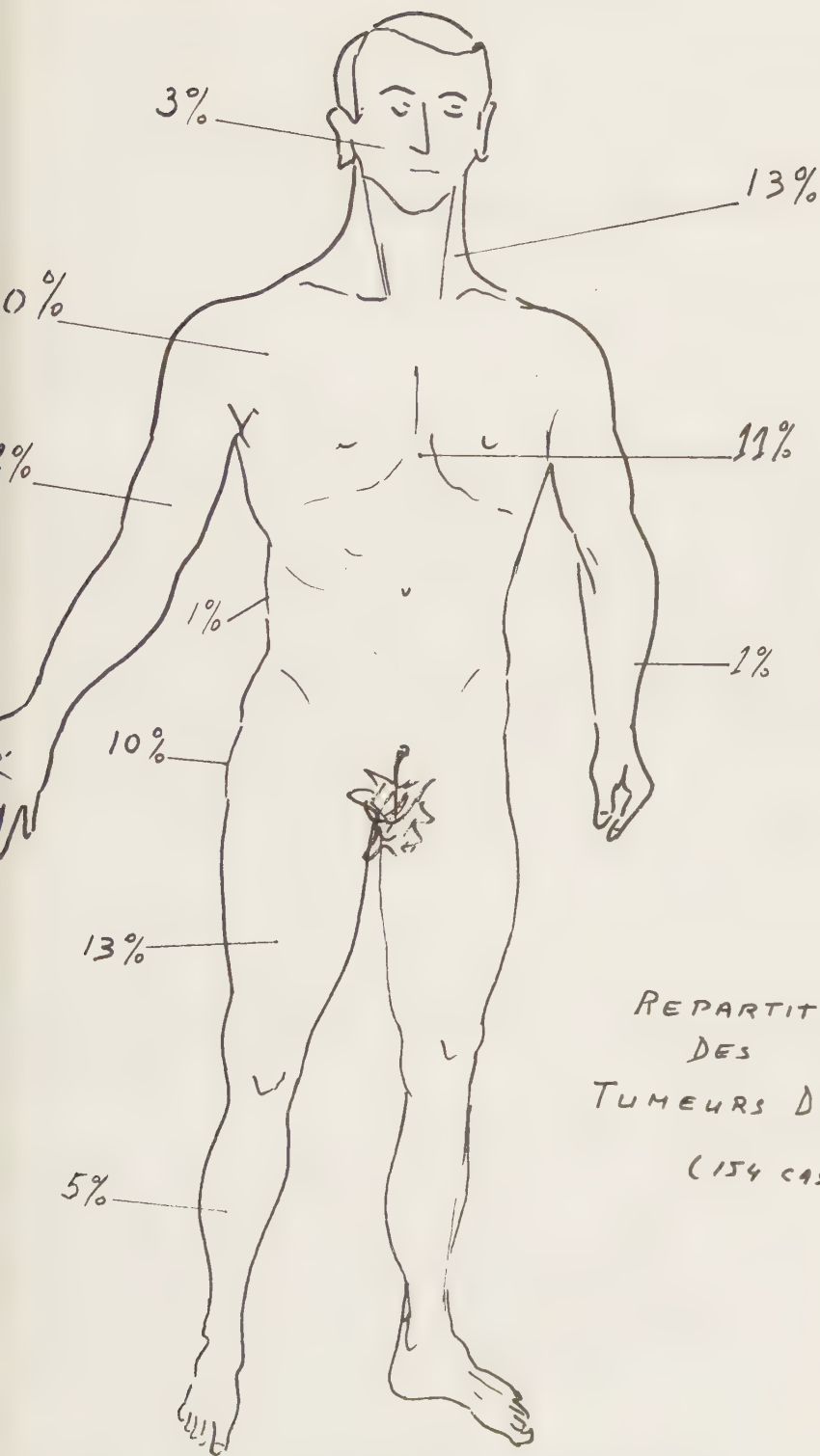
L'ablation de la tumeur sera souvent très difficile, voire incomplète, car les vaisseaux sous-claviers et le plexus brachial sont très englobés dans le tissu pathologique.

- b) Envahissement des parois antérieures et postérieures du creux axillaire, grand pectoral, grand dorsal, sous-scapulaire. Certains prolongements

empruntent le défilé du sommet du creux axillaire, amenant des risques maxima au moment de l'intervention.

- c) Envahissement de tout le deltoïde, avec récides possibles au niveau des loges antérieures et postérieures du bras, et blocage de l'épaule.

Le blocage de l'articulation de l'épaule, les troubles trophiques en rapport avec l'atteinte des vaisseaux et des nerfs, les délabrements opératoires, peuvent amener à des amputations ou désarticulations de l'épaule, comme le rapportent WEINSTEIN et HUNT.



REPARTITION
DES
TUMEURS DESMOIDES
(154 CAS)

ANATOMIE PATHOLOGIQUE DES TUMEURS DESMOIDES

ASPECT MACROSCOPIQUE -

Le volume est variable ; ces tumeurs peuvent être très petites, mais elles ont en moyenne un diamètre de 6 à 8 centimètres. Cependant des tumeurs très volumineuses ont été décrites, surtout au niveau de l'abdomen : 17 kg., dans un cas de STEWART et MOUAT ; 8 kg., dans un cas de MONTGOMERY. Dans notre série, la première tumeur enlevée chez un enfant, pesait 600 gr, et mesurait 9 cm x 5 x 2,5 cm.

Ce qui frappe d'emblée lors de l'intervention c'est l'absence de limitation, en particulier au niveau du muscle envahi, et, si un plan de clivage peut se trouver dans les zones d'accroissement situées dans les coulées adipeuses, au niveau du muscle la tumeur n'est absolument pas encapsulée. Si la tumeur adhère au périoste, on est obligé de la décoller à la rugine, voire de tailler la corticale.

— Leur consistance est ferme, la même que celle d'un fibrome utérin.

Leur couleur est blanc jaunâtre.

La tumeur crisse sous le couteau, et la surface de coupe ne saigne pas.

Cette coupe apparaît formée par des bandes fibreuses entrelacées et la tumeur se continue insensiblement avec le muscle qu'elle envahit, qui prend un aspect pâle à ce niveau.

Si la tumeur a envahi l'os comme dans une de nos observations (n° 1), elle remplace complètement le tissu osseux dont il ne reste aucun vestige.

L'envahissement musculaire se fait insensiblement sans transitions nettes, et tous les auteurs s'accordent pour dire que la tumeur envahit le muscle dans le sens de ses fibres, si bien qu'elle prend un aspect allongé ; et il faudra souvent rechercher un envahissement débutant, assez loin du siège de la tumeur, et ceci sera une des bases du principe de la résection locale élargie, obligeant souvent à sacrifier tout le muscle atteint.

L'envahissement de l'os lui-même a été assez rarement décrit. Il semble cependant que des os de texture fragile comme les côtes et l'omoplate le soient plus faci-

lement. ROSEN a cependant décrit un cas où la corticale du 1/3 supérieur de l'humérus avait été largement pénétrée.

En général la tumeur adhère à l'os, mais il est possible de la décoller à la rugine, ce qui malheureusement n'assure pas que l'on ne laisse pas en place des fragments de tumeur.

Les nerfs sont englobés souvent très étroitement dans la tumeur mais ils n'y participent pas ; on arrive généralement à les dégager ; c'est ce qui a été observé dans tous nos cas. Malheureusement lorsqu'il s'agit de petits nerfs, ou de plexus brachial ou sacré, des racines seront emportées assez souvent car impossibles à dégager de la tumeur.

Les vaisseaux sont comprimés, et les éléments fragiles que sont les veines seront souvent impossibles à disséquer et devront être reséquées (observation n° 1 et n° 6).

Enfin la tumeur reste profonde, les tissus sous-cutanés et la peau ne sont pas envahis, et même après de nombreuses interventions, comme dans notre dernière observation, si les cicatrices parfois cédaient, c'était sous la pression des tissus tumoraux, mais jamais par envahissement néoplasique. La première atteinte est toujours le fait d'une tumeur unique ; les récidives par contre présentent parfois plusieurs noyaux tumoraux plus ou moins proches de la masse principale.

Enfin que un plan plus général : le processus tumoral reste régional, il n'existe jamais de métastase, et il n'existe pas d'atteinte des ganglions lymphatiques satellites.

L'EXAMEN HISTOLOGIQUE -

C'est sur l'examen histologique que repose le diagnostic.

L'examen doit porter sur plusieurs coupes, et surtout l'anatomo-pathologiste devra avoir à sa disposition des fragments de la tumeur elle-même, mais aussi des échantillons passant au niveau de la jonction tumeur-muscle sain, et enfin plusieurs prélèvements pratiqués sur le muscle sain lui-même, largement au-delà des limites de la tumeur.

La tumeur réalise une prolifération de fibres collagènes entrecroisées parfois tourbillonnantes finement striées. Les fibroblastes sont allongés, à cytoplasme éosinophiles, les noyaux sont clairs, de taille normale, régulière, allongés ; ils sont souvent nucléolés, leur teinte varie peu.

Les nucléoles sont normaux. La chromatine est fine, elle n'est pas en amas grossiers. Certaines parties de la tumeur sont très riches en collagène, et très pauvres en cellules. Les fibroblastes prennent parfois un aspect étoilé de fibroblaste jeune.

Les mitoses sont exceptionnelles, parfois même on n'en trouve pas du tout. Lorsqu'elles existent, elles sont toujours en très petit nombre, et elles ne sont jamais

atypiques, jamais monstrueuses.

On ne trouve jamais de cellules géantes tumorales plurinuclées COMME ON PEUT EN VOIR DANS LES FIBROSARCOMES'

Dans un de nos cas des cellules d'allure myxomateuse ont été observées dans une tumeur récidivée. Ce fait a été assez fréquemment signalé en particulier par MUSGRAVE.

Les vaisseaux sont souvent rares, leur paroi est mince, tapissée toujours d'un endothélium.

Elles sont parfois plus richement vascularisées. Leur nombre peut parfois même poser le diagnostic d'angio-fibrome comme ce fut le cas au début de notre dernière observation.

L'examen de la périphérie de la tumeur présente le plus grand intérêt :

Pour affirmer le diagnostic de fibrome récidivant il faut trouver à la périphérie de la tumeur des fibres musculaires striées envahies, car ce fait entre dans la définition de l'affection.

Les fibres musculaires sont dissociées, déformées, elles dégénèrent et perdent de plus en plus de leurs caractères au fur et à mesure qu'elles deviennent plus profondes.

STEWART et MOUAT ont donné une description en 3 stades de la dégénérescence des fibres musculaires :

- Les fibres les plus périphériques sont dissociées mais d'aspect normal.
- Les fibres intermédiaires perdent leurs striations et ressemblent à des fibres de muscle lisse.
- Les fibres les plus profondes dégénèrent complètement, s'arrondissent, leurs noyaux se groupent et on observe assez souvent des cellules musculaires géantes multinuclées qui pourraient faire penser aux cellules tumorales géantes plurinuclées observées dans les tumeurs malignes.

Pour certains auteurs, les fibroblastes rencontrés à la périphérie auraient un aspect plus jeune, seraient plus nombreux.

Plus nombreux également, les vaisseaux qui sont fréquemment entourés de manchons lymphocytaires, mais on n'observe pas d'aspect inflammatoire vrai.

Enfin l'examen confirme l'absence de capsule à la périphérie. Il est intéressant pour le pathologiste d'avoir des coupes des muscles prélevés à quelques centimè-

tres de la tumeur. En effet, si apparemment ce muscle peut paraître sain, l'examen microscopique lui, pourra déceler de petites zones de pénétration tumorale qui seraient très probablement à l'origine de récidives.

SIGNES CLINIQUES

Les tumeurs desmoïdes n'ont aucun caractère clinique spécifique. Les symptômes qui amènent le malade à consulter sont :

- les douleurs,
- une tuméfaction localisée.

Exceptionnellement les tumeurs ont pu être découvertes lors d'un examen systématique : telles des tumeurs du thorax à développement endothoracique qui furent rencontrées lors de radiographies pulmonaires (RAMSEY et HUNT).

Il s'agit le plus souvent d'une tuméfaction qui inquiète le malade.

Cette tuméfaction est, nous l'avons vu, rapportée à un traumatisme dans 50 % des cas environ ; que ce traumatisme soit récent et évident, ou plus ancien, et dans ce cas toujours sujet à caution.

Dans certains cas elle s'est développée au décours d'un accouchement (ENZINGER).

Cette tumeur s'accompagne de douleurs ; c'est ce que nous avons observé dans nos 6 cas.

Ces douleurs sont en général peu importantes, il s'agit parfois d'une simple gêne accompagnée de quelques dysesthésies (fourmillements, brûlures).

Lorsqu'il existe une compression nerveuse, les signes neurologiques sont souvent plus nets : zone d'hypoesthésie, voire diminution d'un réflexe comme dans notre cas n° 5.

ENZINGER a rapporté 5 cas de paralysie partielle par atteinte du plexus brachial, et un cas de paralysie complète du membre supérieur.

Au niveau du thorax les signes révélateurs sont les mêmes, et si au cours de l'évolution des troubles respiratoires ou médiastinaux peuvent survenir, il n'en n'est jamais de même au début.

Souvent le début des troubles est assez ancien, 2 ou 3 ans. Parfois même le malade connaît cette tumeur qui ne l'inquiétait pas depuis plusieurs années, et qui ayant rapidement augmenté de volume l'a amené à consulter.

Une de nos observations semble assez exceptionnelle : il s'agit d'un enfant vu pour la première fois à 5 ans qui présentait depuis l'âge de 3 ans une boiterie douloureuse bientôt suivie d'une raideur en position violente de flexion rotation interne de la hanche droite accompagnée de troubles trophiques et d'un allongement isolé du membre inférieur sous-jacent. Il s'agissait d'une tumeur de la fesse poussant un prolongement entre le col fémoral et l'ischion.

L'EXAMEN DU MALADE

N'apporte guère d'éléments positifs en dehors de la découverte d'une tumeur profonde. Le malade est presque toujours en excellent état général : pas d'amaigrissement, pas de fièvre.

On découvre une tumeur de taille apparemment variable, rarement déjà très volumineuse.

Cette tumeur est sensible à la palpation, elle est ferme.

Elle est mobile dans le plan profond, fixée complètement parfois quand il s'agit d'une zone d'accès difficile, comme la région sous-claviculaire.

Au niveau des membres ou du dos, beaucoup d'auteurs ont remarqué qu'elle est mobile transversalement, beaucoup moins dans le sens des fibres musculaires.

La peau qui recouvre cette tumeur peut être tendue si la masse est volumineuse, le plus souvent elle est mobile. Elle n'est jamais inflammatoire. Elle peut être le siège d'une cicatrice soit d'une plaie accidentelle soit d'intervention.

La tumeur est unique, elle n'est pas accompagnée d'adenopathies satellites.

L'examen apprécie le retentissement de cette tumeur.

Au niveau des membres, on peut découvrir des troubles trophiques : oedème, peau froide et pâle ; des signes neurologiques le plus souvent discrets traduisant la compression de tronc ou de racines nerveux.

Il peut exister un oedème sous-jacent par compression veineuse.

Si la tumeur siège près d'une articulation elle peut entraîner des troubles trophiques à ce niveau : périarthrite de l'épaule ou raideur de la hanche par exemple.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

— Les examens sanguins sont tous normaux. La vitesse de sédimentation globulaire n'est pas augmentée.

— Les radiographies par contre amènent certains éléments. Il est souvent possible d'apprécier le volume d'une tumeur des parties molles, qui se traduit par une zone plus dense, homogène, arrondie, sans calcification, profonde, comme nous l'avons constaté dans 5 cas sur 6.

Les radiographies recherchent également une atteinte osseuse proche ; celle-ci est en fait assez rare car il s'agit le plus souvent d'un envahissement uniquement périosté.

Les radiographies du thorax recherchent systématiquement des métastases qui ne surviendront d'ailleurs jamais.

Dans un cas de tumeur de la fesse que nous rapportons, des artériographies fémorales furent pratiquées pour tenter de trouver une origine vasculaire à un allongement isolé du membre sous-jacent.

Ces artériographies découvrirent une zone hypovascularisée avec quelques néovaisseaux, des artères normales au niveau de la hanche d'un calibre réduit et des artères fémorales profondes et superficielles en parties sténosées.

Un auteur a pratiqué des phlébographies à la recherche de compression veineuse à l'origine d'oedème d'un membre, et pu ainsi visualiser cette compression du niveau de la tumeur.

Enfin nous ne saurions trop insister sur l'intérêt qu'il y a à demander des tomographies horizontales du thorax en cas de localisations thoraciques d'une tumeur desmoïde ; elle permettra en effet d'apprécier l'importance de l'atteinte pariétale d'une part, et d'autre part de rechercher un envahissement endothoracique de la tumeur. Enfin dans une certaine mesure d'apprécier par l'aspect de ses limites et la plèvre est ou non envahie.

C'est ce qui a été fait chez un de nos malades qui présentait une tumeur thoracique haut horizontale, au niveau de la deuxième côte ; et les tomographies permirent de découvrir un prolongement endothoracique volumineux.

Ainsi cet examen pourra permettre de prévoir une intervention plus importante que ne le laisse soupçonner l'examen clinique.

DIAGNOSTIC

LE DIAGNOSTIC POSITIF est basé sur :

1) Les caractères cliniques de la tumeur isolée, survenant parfois après un traumatisme ; tumeur profonde, sous une peau normale, ferme, chez un individu en bonne santé.

En fait, il n'y a là rien de spécifique.

2) Sur l'examen anatomo-pathologique

— Une ponction biopsie est insuffisante, car elle ramènera de la tumeur ce qui est central, et nous verrons que d'autres fibromatoses ont un aspect histologique très proche.

— C'est la biopsie faite après une incision large qui permettra de constater les caractères macroscopiques de la tumeur, ses relations avec le muscle, qui prélèvera un fragment de tumeur et une partie périphérique à la jonction tumeur muscle ; si cela est nécessaire on prélèvera également un fragment d'os envahi ou d'apparence envahi.

Le diagnostic repose donc entre les mains de l'anatomo-pathologiste, et encore celui-ci aura parfois du mal à ne pas porter le diagnostic soit d'une fibromatose proche des tumeurs desmoïdes, soit et surtout d'un fibrosarcome, car ces deux tumeurs sont très proches histologiquement l'une de l'autre.

L'examen histologique portera donc sur :

— les fragments de la biopsie.

— L'examen de la tumeur et de la totalité de la pièce de résection après l'intervention. Ceci, pour vérifier le diagnostic et le confirmer, et pour rechercher des prolongements qui pourraient avoir été oubliés, ce qui obligerait, sans hésitation, à reprendre une nouvelle intervention plus élargie (CASSINELLI, WALKER).

LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

A) Peut se discuter le diagnostic aux parties molles ou au squelette d'une tumeur profonde, fixée.

On ne nous présente pas une tumeur au squelette ou une tumeur ferme et immuable dans le plan profond. Il existait donc une atteinte des parties molles et une atteinte osseuse osseuse. A l'examen il n'était donc pas possible de savoir s'il s'agissait d'une tumeur osseuse ou atteignant simplement les parties molles.

L'intervention permis de découvrir une tumeur qui se développait dans les muscles antérieurs du thorax et qui avait remplacé une grande partie de la deuxième côte, le tissu osseux ayant complètement disparu à ce niveau.

Les tumeurs desmoplastiques des os ont le même aspect histologique que les tumeurs desmoïdes comme l'a montré JAFFE.

Et dans le cas présent, il est impossible de savoir quel fut le point de départ osseux ou non de la tumeur.

En montrant 2 cas identiques siégeant au niveau des membres, HARDY a également insisté sur ce fait.

B) Le diagnostic de nature de la tumeur

a) On n'a pas guère à discuter des lésions proches du fibrome néo-vasculaire que sur le plan histologique mais bien différentes cliniquement.

- Fibrome simple
 - La fibromatose juvénile aponeurotique
 - La fibromatose palmaire et plantaire car elles atteignent les mains et les pieds et envahissent pas les muscles.
 - Les fibromatoses superficielles
 - Fibromatose des régions superficielles sous-cutanées
 - Dermatofibrosarcome de DABIER et FERRAND
 - Les tumeurs cutanées
- car elles ont une localisation cutanée ou sous-cutanée.

b) Certains diagnostics sont plus difficiles car il s'agit de lésions profondes mais l'histologie est habituellement décisive.

- Le sarcome : plus encapsulé, plus superficiel. Les cellules fusiformes sont sou-

- L'angiofibrome peut se discuter quand certaines parties d'une tumeur desmoïde sont particulièrement riches en vaisseaux.
- Le rhabdomyome bénin.
- Hémangiome et hémangio-endothéliome seront plus facilement reconnus à l'examen microscopique.

c - Deux diagnostics sont particulièrement difficiles :

Le neurinome malin (ce diagnostic fut évoqué pour un de nos cas n° 1. Il s'agissait de la récurrence d'une tumeur de la 2ème côte et du creux axillaire). En effet, cette tumeur est développée aux dépens de la gaine de Schwann et prolifère sous une forme fibroblastique. Elle peut être histologiquement très difficile à distinguer d'un fibrome récidivant ; d'autant que dans une tumeur desmoïde on trouve fréquemment des nerfs qui sont englobés, et que le neurinome malin peut avoir une évolution récidivante et assez lente, donc assez voisine du fibrome envahissant.

Enfin et surtout le FIBROSARCOME.

Tous les auteurs signalent qu'il est très facile de confondre fibrosarcome et tumeur desmoïde. Or, il est très important d'avoir un diagnostic précis, car affirmer le sarcome c'est conclure à un geste chirurgical très grave. Ce diagnostic peut être difficile car il existe des tumeurs desmoïdes qui récidivent très vite, qui sont très envahissantes prenant par là un aspect local franchement malin (cas n° 3, 5 et 6 de notre série). A l'opposé, il y a des sarcomes fibroblastiques qui ont les caractères cliniques de tumeurs bénignes mais récidivantes, qui peuvent évoluer pendant plusieurs années très tranquillement pour donner brusquement une explosion métastatique et une cachexie maligne.

Le fibrosarcome est souvent plus volumineux que le fibrome et s'il envahit le muscle, il présente souvent un aspect lobulé, encapsulé bien limité (sur 34 cas étudiés par MUSGRAVE, 50 % étaient bien limités).

Il est de consistance plus molle que le fibrome, sa coupe montre qu'il est plus vasculaire ; certaines zones sont le siège d'une dégénérescence mucoïde, d'autres zones sont nécrotiques.

En fait, il s'agit d'un aspect trompeur car l'examen histologique ne découvre pas de capsule vraie.

L'examen microscopique montre de nombreuses cellules, beaucoup plus nombreuses que dans un fibrome récidivant.

Cependant, on a décrit des sarcomes peu cellulaires et la tumeur desmoïde a été longtemps classée parmi les sarcomes peu cellulaires.

Les mitoses sont fréquentes, mais on a décrit des fibrosarcomes où les mitoses étaient assez peu nombreuses. Aussi ne peut-on que difficilement se fier au nombre des mitoses pour affirmer la bénignité ou la malignité d'une tumeur fibreuse. Surtout les mitoses sont anormales ou franchement pathologiques alors que dans une tumeur desmoïde, quand on en trouve, elles sont toujours normales.

Il existe des cellules géantes tumorales plurinuclées, en rapport avec une division nucléaire directe sans mitose. Elles peuvent être confondues avec les cellules musculaires géantes multinuclées pseudotumorales que l'on trouve à la périphérie des tumeurs desmoïdes.

La taille, la forme des cellules varie beaucoup dans le fibrosarcome.

Les inclusions cytoplasmiques, les nucléoles varient également beaucoup dans leur aspect et leur nombre.

Au total, l'existence d'un de ces caractères dans ce qui semble être une tumeur desmoïde fera hésiter. L'association de plusieurs de ces éléments fera pencher la balance en faveur du fibrosarcome.

Enfin, l'évolution est fort différente, car même si un fibrosarcome est peu cellulaire, présente peu de mitoses, évolue lentement, son évolution se fera, soit vers des métastases, soit vers la cachexie tumorale ; alors que la tumeur desmoïde, si elle récidive souvent, et peut avoir une évolution locale grave, ne donnera jamais de métastases.

EVOLUTION -

1 - L'évolution spontanée semble être assez lente. Souvent les malades consultent pour une tumeur qu'ils connaissent depuis plusieurs mois ou années, mais qui est devenue douloureuse ou qui a grossi rapidement après cette phase de quiescence. La durée de l'évolution entre le début des signes et la 1ère consultation est variable ; dans notre série elle va de 1 mois à 3 ans. Pour les auteurs qui ont publié des séries assez importantes nous trouvons les chiffres suivants :

- WEINSTEIN : 6 mois à 7 ans
- ENZINGER : 1 mois à 5 ans
- GONATAS : 7 mois à 10 ans.

Au moment de la 1ère consultation, on ne se trouve jamais en présence d'une tumeur qui prend un développement très rapide, véritable explosion comme on peut l'observer dans les tumeurs malignes.

Les cas qui ont été suivis longtemps et qui n'ont subi aucun traitement, du moins chirurgical sont rares ; certains qui étaient inopérables, comme un exemple rapporté par GONATAS et qui a subi un traitement radiothérapique simple, furent quel-

quefois suivis jusqu'au bout. Ce malade de GONATAS était en parfaite santé 18 ans après, vivant avec sa tumeur.

A l'opposé, l'évolution spontanée fut parfois mortelle, tel un cas rapporté par ROSEN d'une tumeur du cou qui pénétrait dans la partie supérieure du thorax, envahit le médiastin.

Nous avons observé une évolution qui semble très rare et qui reste absolument sans explication. C'est la disparition totale d'une tumeur desmoïde chez une femme de 50 ans (Obs. n° 4) spontanément, sans autre traitement qu'une biopsie, sans aucun traitement radiothérapique ni hormonal.

Nous n'avons retrouvé que 4 cas semblables dans la littérature. De plus, il s'agit de malades qui avaient été opérés plusieurs fois pour récidives de tumeurs desmoïdes. Une nouvelle récidive avait fait abandonner le traitement chirurgical. Un exemple est rapporté par DAHN. Il s'agissait d'une femme suivie pendant plusieurs années pour une tumeur située à l'union du pli inguinal et de la cuisse ; après plusieurs interventions, la malade présente à nouveau une tumeur qui, spontanément disparut en quelques mois, pendant que, dans le même temps, survenait la ménopause.

2 cas sont rapportés par ENZINGER.

Le premier présentait une grosse tumeur qui fut excisée seulement en partie ; le malade refusa une 2ème intervention sur ce qui restait de la tumeur, et 10 ans après, il n'y avait plus trace de la maladie.

Le second refuse une intervention très large sur une récidive qui envahissait le creux axillaire et la paroi thoracique ; revu 15 ans après, il persistait simplement une masse beaucoup plus petite que la tumeur qui devait être opérée.

Le 4ème cas est rapporté par WALKER.

Le seul élément étiologique que nous pouvons évoquer est suggéré par l'exemple de DAHN, malade chez qui la ménopause survint en même temps que disparaissait la tumeur. Nous n'avons pas cette notion pour le cas que nous rapportons.

2 - Evolution de la maladie après le traitement de la première atteinte :

Le traitement est chirurgical, la radiothérapie et la corticothérapie ne venant que comme traitement d'appoint.

1) Parmi les 154 cas tirés des publications, 80, soit un peu plus de 50 %, guérissent après la 1ère intervention. Encore faut-il pour affirmer la guérison avoir un recul suffisant. En effet, des récidives très tardives furent rapportées, 1 cas de WALKER récidiva après 13 ans, et 1 après 7 ans. La plupart des auteurs sont très prudents

HUNT). Dans notre série, en dehors d'un cas de disparition spontanée de la tumeur sans traitement, tous les autres ont récidivé. Il semble que la tumeur a d'autant plus de chances de guérir après la 1ère intervention, qu'elle est plus petite.

2) La dégénérescence sarcomateuse :

C'est une évolution que nous n'avons pas observée. Elle paraît de toute façon tout aussi rare que la disparition spontanée. Elle est très discutée par certains auteurs.

PACK et ERLICH rapportent 3 transformations sarcomateuses sur 16 cas.

SOULE et SCANLON rapportent 1 cas d'évolution vers le fibrosarcome d'une tumeur desmoïde, opérée plusieurs fois, apparemment guérie. Plusieurs années après, réapparition de la tumeur ; nouvelle intervention ; à l'examen histologique, il coexiste des aspects de tumeur desmoïde et de fibrosarcome intimement mêlés. Les auteurs accusent la radiothérapie qu'avait reçue le malade à titre de traitement de consolidation après la dernière intervention.

WALKER rapporte 2 cas de transformation maligne, tous deux survenus chez des sujets jeunes, 1 an 1/2 et 5 ans après le début de la maladie ; tous deux après des récides nombreuses et rapprochées.

Pour cet auteur, le danger de transformation sarcomateuse est d'autant plus grand que le malade est plus jeune au début de la maladie, et que l'affection est plus agressive avec des récides nombreuses et rapprochées. Chez nos deux malades (n° 5 et 6) qui eurent une tumeur desmoïde "maligne" localement, tumeur qui entraîna chez l'un une désarticulation de hanche, et chez l'autre, après 14 interventions une amputation de la cuisse, aucun élément histologique malin ne fut observé.

Lorsqu'un fibrosarcome apparaît au cours de l'évolution, il prend les caractères histologiques habituels de la tumeur maligne, mais semble-t-il parfois plus agressif qu'un fibrosarcome primitif.

L'évolution en sera très grave, vers la mort par cachexie tumorale et métastases.

3 - L'évolution vers la récide :

Dans la définition même du fibrome récidivant, la grande fréquence des récides est soulignée par tous les auteurs. Les 3 premiers cas de BENNET (1843) ont tous récidivé. 50 % environ des tumeurs desmoïdes récidivent. Ce chiffre est variable selon les auteurs. MUSGRAVE qui a fait l'étude la plus complète de ces tumeurs, donne un chiffre de 70 % sur les 34 cas qu'il publie.

Le nombre de récides est variable. Le plus souvent 1 ou 2 reprises de l'aff-

fection. Parfois, dans des cas heureusement rares, la maladie déborde littéralement les possibilités de traitement ; ce fut ce qui arriva 2 fois dans notre série, et 3 fois sur les 3 cas présentés par ROSEN.

Caractères des récidives :

Elles sont toujours plus graves que la 1ère tumeur. En effet, celle-ci est entourée de tissus sains, elle est relativement accessible au traitement chirurgical car elle reste localisée. Les récidives sont souvent plus profondes, elles sont souvent plus volumineuses. Elles s'étendent plus loin. Elles s'associent à la sclérose cicatricielle de la 1ère intervention ; cette sclérose gênera parfois beaucoup l'abord du tissu tumoral (cas n° 3, 5 et 6).

Si les récidives peuvent survenir au niveau de la 1ère atteinte, elles se produisent parfois à une certaine distance de la tumeur primitive, souvent dans le même muscle ; une atteinte de l'épaule récidivera volontiers en avant dans le grand pectoral, ou en arrière dans le grand dorsal, parfois jusqu'à la ligne médiane, très loin (cas n° 2). Une atteinte primitive de la fesse récidivera souvent à la cuisse, voire au niveau du creux poplité, envahissant ainsi les muscles de la loge postérieure et le quadriceps sur toute leur longueur. C'est ce que nous avons observé 2 fois.

Si ces récidives suivent les muscles dans leur grand axe, elles pénètrent également dans les zones grasses de moindre résistance ; c'est ainsi qu'une tumeur localisée au moyen fessier récidivera plus profondément, pénétrant par la grande échancre sciatique, et suivant la coulée grasse qui accompagne le nerf sciatique (cas n° 3, 5 et 6).

GONATAS, RAMSEY et HUNT rapportent plusieurs cas d'atteinte localisée d'un muscle du cou qui ont récidivé ; la reprise tumorale envahissant alors le plexus brachial, la base du cou et ses vaisseaux, le médiastin. La gravité des récidives augmente avec leur nombre, tout simplement parce que le geste chirurgical sera de plus en plus difficile, de plus en plus large (cas n° 6).

Les délabrements qui suivent les interventions seront de plus en plus importants, en particulier les destructions vasculaires nerveuses et musculaires. Dans un de nos cas, l'opérateur fut obligé, à la 12ème intervention de sacrifier l'artère poplitée, le nerf sciatique poplité externe fut paralysé, les veines superficielles et profondes avaient été liées, il ne restait plus qu'à amputer, ce qui fut fait à la 14ème intervention. Il est fréquent que le temps écoulé entre 2 récidives se réduise au fur et à mesure que leur nombre augmente. Ceci s'explique par le fait que plus le malade est opéré souvent, plus l'abord est difficile, plus on a de chances de laisser en place du tissu pathologique :

— soit qu'il est très difficile de distinguer la tumeur du tissu de sclérose cicatricielle.

— soit que l'envahissement de vaisseaux et de nerfs amène l'opérateur à laisser délibérément du tissu tumoral pour ne pas léser ces éléments

Pour certains auteurs les traumatismes chirurgicaux répétés favoriseraient même le développement de récives.

Dans notre série de 6 cas :

- le premier a présenté la première récive au bout de 14 mois, la deuxième 6 mois après ; depuis il est considéré comme guéri.

- le deuxième malade a récidivé au bout de 3 ans, le recul est insuffisant pour apprécier la guérison.

- la cinquième a récidivé au bout de 9 mois, puis très vite 1 mois après. La guérison fut obtenue par désarticulation de la hanche.

- le sixième enfin a une histoire remarquable, puisqu'il a présenté 14 récives. La première au bout de 6 mois ; les autres suivirent à des intervalles variant entre 1 mois et 1 an. Il s'agit donc d'une évolution extrêmement capricieuse. La guérison fut obtenue par une amputation au niveau de la cuisse.

Au total, l'évolution se fait le plus souvent vers les récives dont le nombre est très variable suivant les malades.

Dans la grande majorité des cas, la guérison est obtenue.

Les évolutions graves, mortelles n'existent que 5 fois sur les 154 cas que nous avons pu réunir grâce à la littérature, qu'elles soient dues à la dégénérescence sarcomateuse, à l'envahissement régional de la tumeur (médiastin, région rétropéritonéale et thorax), ou au retentissement particulier sur certains organes envahis (un mort par suicide causé par des douleurs dues à un envahissement vertébral - HUNT).

Les évolutions sévères sur le plan fonctionnel sont signalées 8 fois. Il s'agissait 8 fois d'amputations, de désarticulations de hanche ou d'épaule. Nous en avons 2 cas.

Quels sont les éléments favorisant l'apparition des récives :

Certains auteurs se sont attachés à rechercher les éléments favorisant les récives : WALKER, MUSGRAVE, ENZINGER, LEGER et BIRABEN.

1) L'âge :

Pour WALKER et ENZINGER, les récives surviendraient d'autant plus fréquemment que la maladie débute chez un sujet plus jeune. Le seul enfant de notre série a eu effectivement une évolution très sévère ; une autre malade de 17 ans a présenté jusqu'à présent une évolution peu rassurante.

2) Le volume de la tumeur :

Tous les auteurs s'accordent pour dire que les tumeurs très volumineuses ont une évolution plus grave. Soit qu'elles aient une agressivité particulière, soit que leur ablation risque plus souvent d'être incomplète ou trop limitée.

3) L'aspect microscopique :

Dans nos 6 observations il y a peu de transformations histologiques d'une récidive à l'autre, d'un malade à l'autre.

Chez 2 malades l'examen histologique a révélé un aspect plus cellulaire, parfois plus de mitoses, (mais toujours normales) plus d'infiltrats lymphocytaires autour des vaisseaux.

Chez un malade on note un aspect nettement plus vasculaire, et des zones d'allure myxomateuse.

Pour ENZINGER et WALKER aucune différence histologique notable n'est observée entre les tumeurs primitives et les récidives, entre les tumeurs volumineuses qui croissent rapidement, et les tumeurs à développement lent.

Il n'y aurait aucune relation entre le nombre de mitoses observées et l'agressivité de la tumeur :

- rapidité de croissance,
- grosseur,
- envahissement,
- nombre de ses récidives.

Pour LEGER, DE GRAILLY et BIRABEN, il y aurait dans toutes les tumeurs réputées récidivantes : tumeur desmoïdes, lipome récidivant, fibromyxome, etc... des caractères communs :

- un aspect souvent très cellulaire,
- des mitoses parfois nombreuses, présentant quelques anomalies
- un aspect myxomateux
- des cellules fibroblastiques très jeunes

En conclusion, il n'existe guère de moyens de prévoir la possibilité de survenue d'une récidive. Le seul fait de poser le diagnostic de tumeur desmoïde doit faire prévoir une récidive toujours possible.

Le seul moyen de l'éviter restant une intervention suffisamment large, et encore ceci n'assure pas toujours du résultat.

LE TRAITEMENT

Le fibrome récidivant est une tumeur bénigne, envahissant les tissus proches, à l'exception des vaisseaux et des nerfs qui sont englobés quelquefois étroitement mais non envahis. Elle envahit les muscles, surtout dans le sens de leurs fibres.

Cet envahissement est souvent plus important que l'examen macroscopique ne le montre. C'est enfin une tumeur récidivante. Ces récidives peuvent être locales, elles sont le plus souvent régionales, suivant en cela le ou les muscles déjà atteints. Si son évolution peut prendre une allure maligne locale, elle ne donne jamais de métastase.

Tout le traitement dépend de ces constatations.

1 - Le traitement est avant tout chirurgical

Il s'agit de lésions bénignes, aussi ne sera-t-il pas question du moins lors des premières interventions, de pratiquer une chirurgie radicale telle que l'on doit le faire pour un sarcome. Il importe de respecter l'avenir fonctionnel du membre atteint. Ce sont des lésions localement envahissantes et récidivantes, et bien que l'on ait observé des régressions spontanées, bien que certains auteurs, comme STOUT, aient remarqué que des fibromes envahissants incomplètement excisés aient arrêté là leur évolution, il n'est pas non plus question de pratiquer une résection au plus près, c'est-à-dire en pratique incomplète de la tumeur ; sauf si l'on a la main forcée par le risque de léser des organes nobles.

Par ailleurs, l'intervention devra toujours être particulièrement large au niveau des muscles envahis, et c'est probablement en raison d'interventions trop étroites que le dernier cas de notre série a récidivé 14 fois.

Il est difficile de concilier tous ces impératifs.

Avec HUNT, MUSGRAVE, ENZINGER, RAMSEY, WEINSTEIN, il semble que l'on puisse aboutir au schéma thérapeutique suivant :

- a) Une biopsie large devra toujours précéder l'intervention.

b) Pour les petites lésions, 3 cm ou moins, l'ablation pourra être faite par une excision elliptique, incluant 2 à 3 cm de muscle normal en largeur, et le double du diamètre de la tumeur dans le sens des fibres musculaires.

c) Pour les lésions plus importantes : l'excision devra être très large. Pour être en accord avec l'importance possible de l'envahissement, et le caractère peut-être multicentrique de la tumeur, elle devrait emporter la quasi-totalité du muscle atteint, tous les tissus conjonctifs, graisseux et aponévrotiques proches. Ceci naturellement dans la mesure où l'on peut préserver l'intégrité nerveuse et vasculaire.

Les nerfs et les vaisseaux sont fréquemment englobés mais non envahis, et une dissection très prudente et progressive devra pouvoir les libérer. Ceci cependant est parfois extrêmement difficile à réaliser.

Dans nos 3 cas d'atteinte de la racine du membre inférieur, les interventions furent parfois très laborieuses. En effet le nerf sciatique se trouvait constamment englobé et toujours très difficile à libérer. Dans une intervention l'opérateur fut amené à enlever avec la tumeur une racine sacrée ; dans un autre cas, le sciatique poplité externe fut lésé.

C'est dire que l'on sera parfois amené à reculer devant l'importance de la résection au niveau des racines des membres.

Les vaisseaux peuvent parfois poser des problèmes sérieux car leur fragilité interdit dans certains cas leur dissection ; c'est ainsi que l'on fut amené à réséquer la veine axillaire dans un de nos cas (sans inconvénient d'ailleurs), et les vaisseaux poplités dans un autre, ce qui fut à l'origine d'une amputation de cuisse quelques semaines plus tard.

Si le squelette est atteint, il s'agit dans la plupart des cas d'un envahissement uniquement périosté : il faudra, plutôt enlever une lame corticale que ruginer cet os.

Il est exceptionnel que l'importance de l'atteinte osseuse entraîne un geste chirurgical très mutilant.

Dans certaines observations ne figurant pas dans la série étudiée ici, l'opérateur a pu être entraîné à des résections osseuses massives suivies ou non de tentatives de reconstruction. Il ne faut pas oublier que s'il s'agit de lésions récidivantes, elles sont bénignes et nous pensons que l'opérateur est en droit en pareil cas de suivre "au plus près" la tumeur de façon à conserver la continuité du segment squelettique intéressé. Il faudra enfin éviter d'ouvrir la tumeur.

La dissection sera donc locorégionale, elle devra emporter "en bloc" tous les tissus atteints.

d) Le traitement des récives est basé sur le même principe d'excision très large, ce qui aboutira bien souvent à des interventions localement mutilantes. Ce traitement est rarement facile, obligeant à chercher dans des zones très profondes les prolongements tumoraux.

En particulier naturellement en cas d'atteinte des ceintures scapulaires ou pelvienne. Dans un de nos cas, l'opérateur fut obligé de plonger dans la région ischio-rectale au grand risque de léser le rectum très proche.

Quant aux amputations ou désarticulations, elles ne devront se faire qu'en dernier recours.

e) Au niveau des muscles du cou, il est difficile de faire une intervention très large d'emblée.

HUNT conseille cependant en cas de récive, de pratiquer une excision des muscles atteints avec l'atmosphère celluleuse, ce qui aboutit certes à une intervention très délabrante mais il existe un risque vital dans les atteintes de cette région.

f) Au niveau du thorax, le principe du traitement est le même. C'est du moins l'avis de WEINSTEIN et SOULE qui rapportent 19 cas de la Mayo Clinic.

Excision locale élargie, enlevant largement "en bloc" le muscle, le tissu celluleux, une partie d'une ou plusieurs côtes si cela est nécessaire.

La plèvre n'est que rarement envahie, et une intervention sur le poumon ne se posera qu'exceptionnellement.

Rappelons notre cas n° 1 qui présentait sur les tomographies horizontales une tumeur thoracique volumineuse, lors de l'intervention le clivage de la plèvre fut facile.

2 - Si la chirurgie est le principal traitement, des thérapeutiques annexes ont été employées parfois avec succès.

a) La radiothérapie et parfois la radiumthérapie.

En 1927, ROUSSY et HUGUENIN, GUNSETT et OBERLING, ont présenté 2 observations de fibromes récidivants du creux axillaire et de la région postérieure de l'épaule, qui furent traités par radiumthérapie à des doses élevées en plusieurs fois.

Les tumeurs régressèrent, et les malades durent être considérés comme guéris 1 an après ce traitement.

WEINSTEIN rapporte l'observation de 6 malades traités par radiothérapie,

furent très améliorés.

GONATAS rapporte une énorme tumeur du cou, inextirpable, qui fut traitée par la radiothérapie, et qui 18 ans après, ne présentait plus trace de tumeur.

BENNINGHOFF et ROBBINS publient les cas de 3 malades traités par la radiothérapie à la dose de 3000 R en 3 semaines, et qui guérirent.

PACK fut favorablement impressionné par la radiothérapie, soit comme unique traitement d'une tumeur inopérable (3 cas), soit comme traitement d'appoint (4 cas).

A l'opposé, certains auteurs n'ont obtenu aucun résultat par la radiothérapie.

SOULE et SCANLON ont accusé la radiothérapie d'avoir été à l'origine de la transformation sarcomateuse d'une tumeur desmoïde, comme nous l'avons vu au chapitre évolution.

Un seul des cas que nous présentons a reçu un traitement par les rayons X, mais à des doses et pendant une durée insuffisante pour pouvoir en tirer la moindre conclusion.

Au total, il semble que cette thérapeutique puisse être employée :

- Chez les sujets de mauvais risque chirurgical.
- Pour les tumeurs inextirpables en raison de leur taille ou de leur localisation particulière.
- En cas de récurrence inopérable.

b) Les traitements hormonaux :

— La cortisone fut employée par beaucoup d'auteurs avec peu de résultats. PANOS et PATH rapportent un cas de guérison chez un enfant de 22 mois traité par les corticoïdes. Dans notre série, 3 cas furent traités par la cortisone à titre de traitement d'appoint.

— Quant aux traitements par les hormones dites antifibromatogéniques : testostérone, progestérone, désoxycorticostérone, leur emploi ne donnait guère de résultat, et ils semblent avoir été abandonnés.

CONCLUSION

Après avoir présenté six cas de tumeurs desmoïdes extra-abdominales, nous avons essayé de préciser la fréquence, l'étiologie, les localisations, l'étude histologique, le diagnostic, l'évolution et le traitement de ces tumeurs, en nous aidant d'une revue de la littérature qui nous a permis de prélever 150 cas dans 17 publications.

I - Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs rares.

Ce sont les lésions faisant partie des fibromatoses.

Elles semblent développées à partir des aponévroses profondes. Elles envahissent les muscles qui dégénèrent à leur contact, et semblent participer à la croissance et à la persistance de la tumeur.

Elles peuvent envahir les os, assez rarement en fait.

Elles englobent les nerfs et les vaisseaux qui sont comprimés mais non envahis.

Ce sont des tumeurs histologiquement bénignes, mais qui ont des lésions malignes leur envahissement local, leur grande tendance à la récurrence.

Ce sont donc des tumeurs qui peuvent être particulièrement agressives, mais elles ne donnent jamais de métastases.

Elles se développent surtout, mises à part, les tumeurs de la paroi abdominale, au niveau des ceintures scapulaires et pelviennes.

II - Leur développement reste de cause inconnue.

— Les traumatismes se retrouvent dans 50 % des cas environ. Si parfois les relations traumatisme-tumeurs sont troublantes, aucune des nombreuses hypothèses émises jusqu'à ce jour n'est formelle.

meurs de la paroi abdominale, beaucoup moins pour les lésions extra-abdominales.

III - L'évolution se fait :

- Dans 50 % des cas vers la guérison après la première intervention.
- Dans 50 % des cas vers la récurrence.

Peu d'éléments peuvent être mis en avant pour prévoir la survenue de ces récurrences, cependant :

- une tumeur très volumineuse,
- une tumeur ayant fait l'objet d'une intervention insuffisamment élargie,
- une tumeur survenant chez un sujet jeune, semblent avoir plus de chances de récidiver.

Les évolutions graves, mortelles toujours en rapport avec l'envahissement d'organes vitaux (tels le médiastin) ont été décrites.

Les évolutions sévères aboutissant à l'amputation ne sont pas rares.

A l'opposé nous avons relevé la possibilité d'une évolution vers la régression spontanée sans qu'aucune explication valable puisse être trouvée.

IV - Le traitement est avant tout chirurgical.

Il doit respecter un certain nombre d'impératifs.

— La résection doit être suffisamment large, passant au-delà des limites de la tumeur.

— Elle doit enlever "en bloc" la tumeur, une partie des muscles atteints en passant en tissu sain, tous les tissus conjonctifs et aponévrotiques proches.

— Le traitement doit cependant être relativement conservateur car on est en présence de lésions bénignes qui guérissent finalement dans la grande majorité des cas. Il faut respecter les nerfs et les vaisseaux.

— Des traitements annexes peuvent probablement jouer un certain rôle :

- La radiothérapie à des doses assez élevées, parfois répétées, que l'on réservera à des cas particuliers : mauvais terrain chirurgical, récurrences multiples résistant au traitement chirurgical, tumeur inextirpable. Ses résultats sont très irréguliers.
- La corticothérapie pourra être utilisée à titre de traitement d'appoint.

Vu le Président de Thèse
Professeur J.O. RAMADIER

Vu le Doyen de la Faculté
G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

OUVRAGES DIVERS

1 - BENNET

Cancerous and cancroïd growth. 1843.

2 - DAVID C. DAHLIN MD

Bone tumors. Pp 216-222. 1967.

3 - JAFFE

Tumors and tumorous conditions of the bones and joint. Pp. 298-303.
1958. Philadelphie, Lee and Febiger.

4 - PACK

In tumors of soft tissue. 1958.

5 - STOUT

Tumors of soft tissues.

In atlas of tumor pathology.

Sec. II ; Fascicule V. Pp. 15-23.

Washington. Armed forces institute of pathology, 1953.

THESES -

6 - JOBARD

Contribution à l'étude des tumeurs ambigues des tissus conjonctifs "les tumeurs desmoïdes".

Thèse médecine. Strasbourg. 1951.

7 - RAFFINESQUE

Les tumeurs fibroblastiques malignes des membres.

Thèse Paris. 19

ARTICLES -

8 - ARIEL

Treatment of tumors of the soft somatic tissues.
Rev. Surs. Phila. 21.157.74. May-Ju. 1964. (USA).

9 - BENNETT

Lancet 2. 328. 1850.

10 - BENNET RC et AL

Desmoïd tumors in association with familial polyposis.
Brit. J. Surgery. 50 : 827. 9. Sept. 1963.

11 - BENNINSHOFF. DER. AL.

The nature and treatment of desmoïd tumors.
Amer. J. Roentgen. 91 : 123. 7. Juin 1964.

12 - BERARD

A propos des tumeurs conjonctives profondes de la cuisse.
Lyon chirurgical. 629. Avril-septembre 1929.

13 - BOHER RS

Fibromas tumors of musculoaponeurotic origin.
Progr. Clin. Cancer. 2 : 222.52. 1966.

14 - CARTY J. B

Desmoïd tumor of scapular region.
Ama. J. Surgery. 8 : 285.287. February 1954.

15 - CASSINELLE

Abdominal and extra-abdominal desmoïds.
Rev. Chir. Urgs. 35 : 91. 4. Jan-Mar. 1965. (Sp.)

16 - COHEN P.

Desmoplastic tumors of bone. 2 cases.
J. Bone and joint surgery. 47 : 1620.5. Dec. 1965.

17 - DAHLIN DC et AL

Desmoplastic fibrome of bones. 2 cases.
Jama. 188 : 685.7. 18 May 1964. (USA).

18 - DAHN I et AL

Desmoïd tumors. A series of 33 cases.
Acta. Chir. Scand. 126 : 305. 14. Oct. 1963.

19 - ENZINGER F.M.

desmoïds). Analysis of thirty cases followed up for ten or more years.
Cancer 20 : 1130. 40. July 1967.

20 - FARA KRAL

Unusual localisation of desmoïd of traumatic etiology.
Cas. Lek Cesk. 99 : 968. 71. 22 Jul. 1960.

21 - GESCHICKTER and LEWIS

Tumors of connective tissue.
Amer. J. Cancer. 25 : 630, 655. 1935.

22 - GODINHO FS

Desmoplastic fibroma of bones. One case.
J. Bone and joint surgery 49 : 560. 1. Aug. 1967.

23 - GONATAS NK

Extra abdominal desmoïd tumors. Report of 6 cases.
Ama. Arch. Path. 71 : 214. 21. Feb. 1961.

24 - GOTCHELL CLAGETT MC. DONALD

Desmoïds tumors of intercostal muscle and thorax wall.
J. Thor. Surg. 34 : 2. 184. 189. 1957.

25 - GRAILLY LEGER BIRABEN

Contribution à l'étude histologique du potentiel de récidence de certaines tumeurs d'origine mésenchymateuse.
Bull. Asso. Franç. Etude du cancer. 39.306. 1952.

26 - GUNSETT et OBERLING

Fibrome diffus scapulo-cervical traité par curiethérapie. Guérison.
Bull. Asso. Française. Etude du cancer. 17 : 67. 73. 1928.

27 - HARDY R.

Desmoplastic fibromas Us desmoïd tumors of bone.
2 cases illustrating a problem in differential diagnostic and classification.
Radiologie 88 : 899.901. May 1967.

28 - HUNT MORGAN ACKERMAN

Principles in the management of extra abdominal desmoïd tumors.
Cancer. 13 : 825.836. 1960.

29 - ITAMI, YAMAMOTO, OTSUKA

One extra abdominal desmoïd tumor in the region of the left gastrocnemius muscle.
J. Jap. Orthop. Ass. 37 : 189.95. Juin 1963.

- 30 - JONES and GOLEBIOWSKI
Desmoïd tumors of chest wall,
British Medical journal. 2 : 1134. 1960.
- 31 - KIMMESTEL and RAPP
Cortical defect due to a periosteal desmoïd,
Bull. Hosp. Joint disease. 12 : 268. 297. Oct. 1951.
- 32 - LARGHEROP
Desmoïd fibroma of the thoracic wall,
Rev. Cir. Urug. 35 : III. 3. Jan. Mar. 1965.
- 33 - MARUOKA Set AL
Case of a large desmoïd cervical cyst in one infant.
Otolaryngology (Tokyo) 36 : 251. 4. Mar. 1964. (Jap.).
- 34 - MC, DONALD et CAYLOR
Fibrosarcoma developping in a desmoïd,
Annales surgery. 84 : 631. 633. 1929.
- 35 - MESSINETTI
On desmoïd tissues of thoracic wall.
Arch. Chir. Thorac. 21 : 133.53. Jan. Mar. 1964. (Ita.).
- 36 - MOULOUGUET et POLLOSSON
Sarcomes des muscles et coulées conjonctives des membres.
Rapport 47ème Congrès de chirurgie. 1938.
- 37 - MURGOLO
Desmoïd tumor : rare extra abdominal localisation,
Minerva. Chir. 18 : 462.6. 15 Juin 1963.
- 38 - MUSGRAVE and MAC DONALD
Tumeurs desmoïdes extra-abdominales. Leur diagnostic et leur traitement.
Arch. Pathologie. 45 : 513. 540. 1948.
- 39 - OBER VELARDOO GREENE and TAYLOR
Desmoïd tumor of the popliteal space occuring during pregnancy. One case.
J. Nat. Cancer Inst. 16 : 569.577. Oct. 1955.
- 40 - PACK and ERHLICHT
Neoplasm of anterior abdominal wall with special considerations of desmoïds
tumors. Experience with 391 cases and a collective review of litterature.
Sur. gyneco and obstetric. 79 : 3. 177. 198. 1944.
- 41 - PAGET

42 - PENICK

Desmoïds tumors developped in operative scars.
International surgery digest. 23 : 325. 329. 1937.

43 - PIRONTIL, DONADIO, MORICCA

Fibroma of the palm of the hand. One case.
Arc. Sci. Med. III : 218. 23. Mar. 1961.

44 - PRIOR and SISSON

Dermal and fascial fibromatosis.
Ann. Surgery. 139 : 453. 467. 1954.

45 - RABHEN WN. et AL

Desmoplastic fibroma report of ten cases and review of the litterature.
J. Bone and joint surgery. 50 : 487. 502. April 1968.

46 - RAMSEY

Pathology diagnostic and treatment of extra abdominal desmoïds tumors.
J. Bones and joint. Surgery. 37. A 1012. 1018. 1955.

47 - RANDELLI G.

Tumeurs desmoïdes des os.
Arch. Orthop. 71 : 523. 7. 1964. (It.).

48 - ROSEN RS et AL

Extra abdominal desmoïd tumors.
Radiology 86 : 534.40. Mar. 1966. (USA).

49 - ROUSSY et HUGUENIN

Fibrosarcome de l'épaule ou fibrome envahissant.
Bull. Asso. Française. Etude du cancer. 18 : 474. 481. 1929.

50 - SCHEER, KULMAN

Vertebral involvement by desmoplastic fibrome. One case.
Jama. 185 : 669. 70. 24 Aug. 1963.

51 - SEEL DJ.

Fibroma tumors of musculoaponeurotic origin.
Surgery 56 : 497. 504. Sept. 1964. (USA).

52 - SOULE et SCANLON

Fibrosarcoma arising in a extra abdominal desmoïd tumor report of case.
Proc. Mayo. Clinic. 37 : 443. 451. 1962.

53 - STACK HG

Tumors of the hand.

54 - STOUT AP.

Fibrous tumors of the soft tissues.

Minnesota med. 43 : 455. 9. Jul. 1960.

55 - TEATINI

On desmoïds tumors with cervical location.

Clinical observations of a case studied with cytogenetic investigations.

Ann. Ital. Chir. 42 : 1037. 50. 1966.

56 - URIST

Trauma and neoplasm. Report of a case of desmoïd following simple fracture of radius and ulna.

Ama. J. Surgery. 93 : 682. 693. 1957.

57 - VOLPE A.

Considerations on a fibroma of the abdominal wall and quadriceps.

G. Ital. Chir. 20 : 735. 47. Nov. 1964. (Ita.).

58 - WALKER

Desmoïds tumors of fascia.

Concept of semalignancy.

Helvet Chir. Acta. 20 : 175. 195. 1953.

59 - WEINTSTEIN AC et AL

Surgical treatment of desmoïd tumors on the chest wall.

J. Thorac. Cardio. Surgery. 46 : 252.51. Aug. 1963. (USA).

60 - WELSH R. A.

Intracytoplasmic collagen formations in desmoïds fibromatosis.

Amer. J. Path. 49 : 515.35. Sept. 1966.

61 - WHITE and MILLER

Desmoïd tumor of sacrospinalis muscle.

U.S. Armed Forces M.J. 3 : 1649. 1652. 1952.

62 - WHITE SIDES TE, ACKERMAN

Desmoplastic fibrome. 3 cases.

J. Bone and joint surgery. 42. A : 113. 50. Oct. 1960.

63 - WIPER and MILLER

Desmoïds of anterior chest wall.

Am. J. Surgery. 71 : 556. 557. 1946.

64 - ZELLI G.P.

Latest contribution to the study of desmoïds tumors of the thoracic wall.

Anna. Ital. Chir. 41 : 1063. 74. 1965. (Ita.).

